

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1958

Nº

THESE

722

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

SÉJOURNANT PIERRE

Né le 13 Juillet 1927 à Neuilly/Seine (SEINE)

Présentée et soutenue publiquement le

1958

CONTRIBUTION à l'ETUDE

DES

ASPETS HÉRÉDITAIRES ET RADIOLOGIQUES
DU REIN POLYKYSTIQUE UNILATÉRAL

PRESIDENT : Monsieur le Professeur L A M Y

R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

SÉJOURNANT PIERRE

Né le 13 Juillet 1927 à Neuilly/Seine (SEINE)

Présentée et soutenue publiquement le

1958

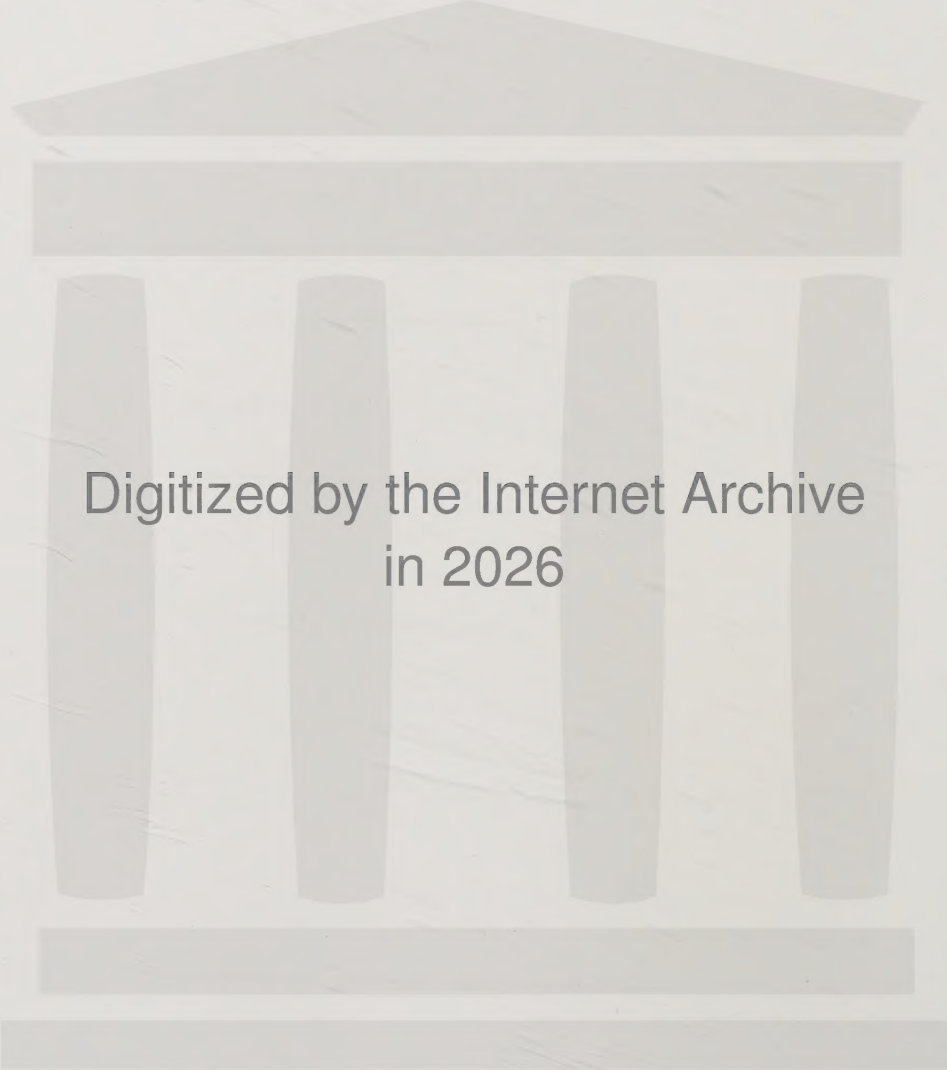
CONTRIBUTION à l'ETUDE



DES

ASPETS HÉRÉDITAIRES ET RADIOLOGIQUES
DU REIN POLYKYSTIQUE UNILATÉRAL

PRESIDENT : Monsieur le Professeur L A M Y



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556006_0015

PROFESSEURS HONORAIRES :

M. BENARD (H.), BROCC (P.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CARNOT (P.),
 CHABROL (Et.), CHAMPY (C.), CHEVASSU (M.), DEBRE (R.), DELBET (P.),
 DONZELOT (E.), CASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.)
 LAROCHE (G.), LAUBRY (Ch.), LEMAITRE (F.), LEVY-SOLAL (E.), LHERMITE (J.)
 LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.),
 MONDOR (H.), MULON (P.), OLIVIER (E.), RICHET (Ch.), SANNIE (Ch.),
 SEZARY (A.), TANON (L.), VELTER (E).

Doyen : Léon BINET
 Membre de l'Institut

Assesseur : Jean VERNE.

I.- PROFESSEURS

Anatomie		CORDIER (G.)
Anatomie pathologique		DELARUE (Z.)
Bactériologie		FASQUELLE (R.)
Biochimie Médicale		JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Educ. Phy. et Sports		CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie Médicale		FAUVERT (R.)
Cancérologie Médicale et sociale		BERNARD (J.)
Clinique de cardiologie		MOUQUIN (M.)
		SICARD (A.)
Cliniques Chirurgicales	{ Beaujon	QUENU (J.)
	{ Cochin	MENEGAUX (C.)
	{ Hôtel-Dieu	MOULONQUET (P.)
	{ Salpêtrière	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique Chirurg. réparatrice et orthopédique		de GAUDARD-d'ALLAINES (F.)
Clinique de Chirurgie cardio-vasculaire		FEVRE (M.)
Clinique de Chirurg. infantile et orthopédie		MATHEY (J.)
Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire		FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique gynécologique		DEGOS (R.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		CATHALA (J.)
Clinique des maladies des enfants		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses		DELAY (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies métaboliques		MARCHAL
Clinique des maladies du sang		ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies du système nerveux		JUSTIN-BESANCON (L.)
		DE GENNES (L.)
Cliniques Médicales	{ Bichat	MOREAU (R.)
	{ Broussais	BARIETY (M.)
	{ Cochin	DEBRAY (C.)
	{ Hôtel-Dieu	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique Méd. d'Hydro-climatologie thérapeutique		BOULIN (R.)
Clinique Médicale propédeutique		PETIT-DUTAILLIS (D.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition		LACOMME (M.)
Clinique de Neuro-chirurgie		VARANGOT (J.)
Cliniques Obstétricales	{ Baudelocque	
	{ Port-Royal	

Clinique d'Obstétrique et de gynécologie
Clinique Ophtalmologique
Clinique oto-rhino-laryngologique
Clinique de pneumo-phtisiologie
Clinique psychiatrique infantile
Clinique de puériculture
Clinique rhumatologique médicale et sociale
Clinique stomatologique
Clinique thérapeutique chirurgicale
Clinique thérapeutique médicale
Clinique urologique
Embryologie
Génétique médicale
Histoire de la médecine et de la chirurgie
Histologie
Hygiène et clinique de la première enfance
Hygiène et médecine préventive
Médecine légale
Médecine du travail
Parasitologie et histoire naturelle médicale
Pathologie Chirurgicale
Pathologie exotique
Pathologie expérimentale et comparée
Pathologie humorale et immunologie expérimentale
(chaire à titre personnel)
Pathologie médicale
Pathologie et thérapeutique générales
Pédiatrie sociale
Pharmacologie et matière médicale
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)
Physiologie
Physique médicale
Radiologie médicale
Technique chirurgicale
Thérapeutique

LANTUEJOUL (P.)
RENARD (G.)
AUBIN (A.)
BERNARD (E.)
HEUYER (G.)
LELONG (M.)
COSTE (F.)
DECHAUME (M.)
SENEQUE (J.)
LEMAIRE (A.)
FEY (B.)
GIROUD (A.)
LAMY (M.)
SOULIE (P.)
VERNE (J.)
TURPIN (R.)
JOANNON (C.)
PIEDELIEVRE (R.)
DESOILLE (H.)
GALLIARD (H.)
COUVELAIRE (R.)
LAVIER (G.)
LENEGRE (J.)
MERKLEN (F.)

DECOURT (J.)
GARCIN (J.)
MARIE (J.)
HAZARD (R.)
DOGNON (A.)
BINET (L.)
STROHL (A.)
DESCREZ (H.)
PATEL (J.)
BROUET (G.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES de CONFERENCES-AGREGES et AGREGES

Anatomie

(DELMAS (A.) pr s.ch.
CABROL (C.)
DEBEYRE (J.)
OLIVIER (G.)

Anatomie Pathologique

(GAUTHIER-VILLARD Mlle P.
pr.s.ch.
BUSSE (F.)
GOUYGOU (Ch.)

Bactériologie

(NEVOT (A.) pr.s.ch.
CHRISTOL (D.)

Biochimie médicale

(ETTORI (J.) pr.s.ch.
DESCREZ (P.)
POLONOVSKI (J.)
SCHAPIRA (R.)

Biologie Médicale
Dermato-syphiligraphie
Embryologie

Histologie

Hydrologie

Hygiène

Maladies Infectieuses

Médecine légale

Médecine du travail

Neuro-chirurgie

Neurologie

Obstétrique

Ophtalmologie

Orthopédie

Oto-rhino-laryngologie

Parasitologie

Pathologie chirurgicale

Pathologie expérimentale

BOURLIERE (F.)
DUPERRAT (F.)
TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
COUJARD (F.)

N ...

N ...

CORNET (A.)

BOYER (J.) pr.s.ch.

DEPARIS (M.) pr.s.ch.

BASTIN (R.)

DEROBERT (L.) pr.s.ch.

CAULTIER (M.)

HADENGUE (A.)

ALBAHARY (G.)

DAVID (M.)

LHERMITTE (F.)

GRASSET (J.)

LE LORIER (G.)

LEPAGE (F.)

MERGER (P.)

MORIN (P.)

RAVINA (J.)

ROBEY (M.)

BREGEAT (P.)

DESVIGNES (P.)

JUDET (R.)

AUBRY (M.)

MADURO (R.)

BRUMPT (L.G.)

CHABAUD (A.)

ABOULKER (P.)

BARGAT (J.)

BAUMANN (J.)

CAUCHOIX (J.)

DUBOST (C.)

FAUREL (J.)

FLABEAU (F.)

GERMAIN (A.)

GOSSET (J.)

LAURENCE (G.)

LORTAT-JACOB (J.)

MATHEY (J.)

OLIVIER (Cl.)

POILLEUX (F.)

THOMERET (G.)

VERNE (J.M.)

LOEPER (J.)

MAURICE (P.)

	BOUDIN (G.)
	BOUVIER (J.B.)
	BRICAIRE (H.)
	BRISSAUD (H.)
	CASTAIGNE (P.)
	CONTE (M.)
	DEROT (M.)
	DOMART (A.)
	LAMOTTE (M.)
Pathologie médicale	LAROCHE (C.P.)
	MAGREZ (C.)
	MILLIEZ (P.)
	PEQUIGNOT (H.)
	PERRAULT (M.)
	RAMBERT (P.)
	ROYER (P.)
	THIEFFRY (St.)
	TURIAF (J.)
	WOLFROMM (R.)
	N ...
Pédiatrie	{ JOSEPH (R.)
	{ MOZZICONACCI (P.)
	{ POLONOVSKY (Cl.)
Pharmacologie	{ CHEYNOL (J.) pr.s.ch.
	{ LEVY (Mlle J.) pr.s.ch.
Physiologie	{ BARJETON (D.) pr.s.ch.
	{ PARROT (J.) pr.s.ch.
	{ DEJOURS (P.)
Physique Médicale	{ DJOURND (A.) pr.s.ch.
	{ GOUGEROT (L.)
Pneumo(Phtisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	MICHAUX (L.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	{ CERNEA (P.)
	{ CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
Urologie	KUSS (R.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES de COURS de CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

Clinique chirurgicale	(AMELINE (A.) (HUGUIER (J.) (LECER (L.) (PADOVANI (P.) (ROUX (M.)
Clinique médicale	(DREYFUS (Gilbert) (HAGUENAU (J.) pr.s.ch. (KOURILSKY (R.) (MARCHAL (G.)
Clinique neurologique	DE SEZE (S.)
Clinique obstétricale	MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)

=====

Secrétaire général de la Faculté M. MOREL (J.)
Secrétaire Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction M. le Dr. HAHN(A.)
Conservateur Mlle GOICHON (A.)
Bibliothécaires Mlles DUMAITRE (P.)
LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté
que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées
doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle
n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma MERE,

A mon PERE,

Qu'ils soient assurés de
ma reconnaissance infinie

A mon FRERE,

Aux MIENS,

En témoignage bien faible de
ma profonde affection .

A notre PRÉSIDENT de THESE :

Monsieur le Professeur Maurice L A M Y,

Professeur de Clinique Génétique à la Faculté de Médecine
de PARIS,

Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades

Officier de la Légion d'Honneur,

Avec nos sentiments de respectueuse
gratitude pour l'honneur qu'il nous
a fait en acceptant la présidence de
notre Jury.

A Monsieur le Docteur Jacques L E F E B V R E,

Electro-Radiologiste des Hôpitaux de PARIS,

Chef du Service Central d'Electro-Radiologie de l'Hôpital
des Enfants Malades,

Que nous voulons remercier de l'aide efficace
qu'il nous a apportée dans la réalisation
de ce travail et de tous les conseils éclairés
qu'il nous a prodigués.

Qu'il soit assuré de notre attachement et de
notre profond respect.

A notre Maître,

Monsieur le Docteur Jacques S A U V E G R A I N,

Electro-Radiologiste des Hôpitaux de PARIS,

Chef-Adjoint du Service Central d'Electro-
Radiologie de l'Hôpital des Enfants-Malades,

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse,
nous a soutenu pendant son élaboration
avec une particulière bienveillance, qui
nous a initié à la Radiologie avec une
rare patience.

Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde
gratitude et de notre attachement.

A notre PRESIDENT de THESE :

Monsieur le Professeur Maurice L A M Y,

Professeur de Clinique Génétique à la Faculté de Médecine
de PARIS,

Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades

Officier de la Légion d'Honneur,

Avec nos sentiments de respectueuse
gratitude pour l'honneur qu'il nous
a fait en acceptant la présidence de
notre Jury.

A Monsieur le Docteur Charles H A Q U I N

Médecin - Assistant des Hôpitaux de PARIS,

Grâce à la confiance duquel
nous avons pu effectuer ce travail.

Nous lui adressons nos vifs remerciements.

A Monsieur le Docteur Jean F R E Z A L,

Attaché de Recherche au C. N. R. S.

Assistant de la Clinique Génétique Médicale de
l'Hôpital des Enfants Malades,

Pour l'aide efficace qu'il nous a apportée
et sa bienveillante attention.

Qu'il veuille trouver ici l'expression
de nos hommages respectueux.

I N T R O D U C T I O N

Nous avons eu l'occasion d'examiner à quelques années d'intervalle trois membres d'une même famille atteints d'une maladie polykystique des reins, le père et ses deux enfants; il n' y a pas d'autres enfants dans cette famille. Curieusement chez ces 3 sujets, la maladie était apparemment unilatérale et intéressait uniquement le rein gauche, le rein droit apparaissait fonctionnellement et morphologiquement normal à l'urographie intra - veineuse.

Le premier membre examiné de la famille fut Christian, un des enfants chez qui la survenue en 1952 d'une colique néphrétique gauche motive, de la part de son médecin (Dr HAQUIN), une demande d'urographie intra-veineuse. Cet examen révéla un agrandissement et une dilatation de l'arbre pyélique gauche sans image tumorale. L'image ne fut pas jugée, à tort, suffisamment caractéristique pour qu'on puisse affirmer le rein polykystique et cette urographie ne fut correctement interprétée que 5 ans plus tard, en 1957, lorsqu'une urographie fut demandée pour Claudine, sœur de Christian, parceque, lors d'un examen systématique, on avait perçu un rein gauche anormalement volumineux. L'urographie pratiquée permit de découvrir une tumeur volumineuse de la partie moyenne du rein gauche donnant une élongation, une distorsion des calices.

On apprend que dans l'intervalle, le père des enfants, en 1955, alors qu'il était âgé de 39 ans, fut radiographié par le Docteur DORLAND, après une crise de colique néphrétique gauche. L'urographie intra-veineuse montrait une image tumorale typique, assez semblable à celle de Claudine.

La nature de la Tumeur de Claudine devenait évidente et rétrospectivement l'image de mégarein de Christian s'expliquait : il s'agissait d'une observation familiale de rein polykystique.

Il nous a paru intéressant, à propos de cette observation privilégiée, de reprendre l'étude de quelques particularités de la maladie polykystique des reins.

- la question de l'unilatéralité;
- les notions admises sur l'hérédité;
- les différentes modalités de leur traduction radiologique.

Auparavant nous présenterons le détail de nos trois observations.

O B S E R V A T I O N S P E R S O N N E L L E S

1 ère OBSERVATION.-

Le 23 décembre 1952, le jeune Christian M..., âgé de 10 ans, fait une angine; 3 jours après, ayant pris de l'Adiazine et à la suite d'un voyage en train, il fait une crise de colique néphrétique gauche.

Il est examiné le 30 décembre par son médecin de famille (Dr HAQUIN) qui découvre un gros rein gauche douloureux et nous l'adresse. Des examens d'urine ont montré la présence de quelques hématies dans le culot urinaire; l'urée sanguine est à 0,46 lors d'un premier examen; plus tard elle redescend à 0,27; une urographie intra-veineuse est faite le 8 janvier 1953 :

- 1°.- Sans préparation : pas d'image de calcul, la silhouette rénale gauche est nettement plus volumineuse que la droite.
- 2°.- 5 minutes après injection : apparition simultanée de la substance opaque des deux côtés.
- 3°.- Les clichés ultérieurs avec compression montrent un rein droit normal, mais à gauche, des cavités très agrandies et très allongées. Cet agrandissement porte tant sur les petits calices que sur le bassinet. L'uretère par contre est de dimensions normales. Cette dilatation pyélique s'accompagne d'une conservation parfaite de l'harmonie des différents éléments; simplement la hauteur du hilo du rein est deux fois ce qu'elle devrait être.
- 4°.- Ce gros rein n'est d'ailleurs pas rétentionniste et le cliché tardif, en position debout, montre que, s'il descend légèrement, il s'évacue parfaitement.

L'unilatéralité fait rejeter le diagnostic de rein polykystique. Depuis l'enfant va bien et n'a plus présenté aucun symptôme urinaire anormal.



OBSERVATION. N° 1 : Christian M...

8-1-58 : Urographie Intra-veineuse : 20 minutes après Injection,
sans compression .

2 ème OBSERVATION.-

En septembre 1957, le docteur HAQUIN découvre chez Claudine, soeur de Christian, âgée de 7 ans, à l'occasion d'un examen systématique, une tuméfaction lombaire gauche dont il suspecte l'origine rénale. Une urographie intra-veineuse est effectuée le 21 septembre 1957 :

- 1°.- Sans préparation : l'image du rein gauche est augmentée de volume.
- 2°.- 5 minutes après injection : sécrétion synchrone des deux reins, mais on voit déjà que le rein gauche n'est pas normal.
- 3°.- Les clichés ultérieurs montrent :
 - a.- une image tumorale du pôle inférieur avec des calices qui sont étirés, refoulés et amincis;
 - b.- une dilatation du groupe caliciel supérieur qui est probablement comprimé;
 - c.- l'arbre caliciel droit est normal.

Conclusion : image tumorale du rein gauche.

3 ème OBSERVATION.-

Monsieur Henri M ..., père des enfants, n'a aucun symptôme urinaire jusqu'en 1954. A cette époque, il a alors 36 ans, il présente une crise de colique néphrétique gauche à la suite de laquelle il est radiographié par le Docteur DORLAND qui lui découvre une image tumorale du rein gauche. Nous avons pu avoir communication des documents qui montrent que la tumeur volumineuse occupe la partie moyenne du rein gauche, s'inscrivant en plein arbre pyélique qu'elle disjoint. Depuis Monsieur Henri M ... n'a plus eu de crise de colique néphrétique, son urée est normale, ses examens d'urine normaux.

Ces observations s'éclairent l'une par l'autre, l'hérédité est évidente, le recul est maintenant suffisant pour que chez le père et les deux enfants on ne puisse envisager d'autre diagnostic que celui de maladie polykystique des reins, bien que pour aucune d'elle, nous n'ayons de contrôle anatomique. Ce qui en constitue l'originalité est l'atteinte radiologique unilatérale gauche qui paraît être héréditaire, car il serait surprenant et statistiquement improbable que la maladie affecte fortuitement uniquement le côté gauche chez trois sujets d'une même famille.



OBSERVATION N° 2 : Claudine M...

21/9/57 : Urographie Intra-veineuse : 45 minutes après injection



OBSERVATION N° 3 : Monsieur Henri M...

21/12/54 : Urographie intra-veineuse : 15 minutes après injection,
avec compression

LE REIN POLYKYSTIQUE UNILATÉRAL

Nombres d'Auteurs estiment que la maladie polykystique est toujours bilatérale et appuient leurs convictions sur les données de l'anatomie pathologique et sur les hypothèses pathogéniques dérivant de nos connaissances embryologiques.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A.- Macroscopiquement le rein polykystique unilatéral conserve la silhouette du rein dont il double ou triple le volume.

1°.- La surface du rein est soulevée par une infinité de kystes, serrés les uns contre les autres, en général de petit volume, avec quelques kystes plus gros, tous ceux-ci, plus ou moins tendus sont translucides ou de coloration foncée. L'ensemble réalise l'aspect d'une grappe de raisin.

2°.- La surface de section présente :

a.- Une multitude, parfois un nombre plus limité de kystes de dimensions variables donnant l'aspect d'un rayon d'abeilles. Les kystes sont remplis d'un liquide fluide et transparent, parfois jaunâtre et hémorragique. C'est un véritable liquide de sécrétion et non un transsudat, ayant la composition de l'urine : eau, albumine, globulines sériques, chlorures, phosphates, sulfates, graisses, cristaux de cholestérol, urée, acide urique, créatinine. LAMBERT a montré que toutes les cavités kystiques siègent sur le trajet d'un néphron, unité rénale fonctionnelle composée d'un glomérule et de son tube excréteur.

b.- L'atrophie du parenchyme est variable et fonction de l'étendue des lésions et du stade évolutif. Une quantité plus ou moins importante de tissu rénal persiste entre les kystes. En fin d'évolution, le rein est creusé de cavités kystiques juxtaposées et séparées par de minces cloisons. L'évolution est lente, ce qui explique la latence et la tolérance de ces lésions. Le degré de progression des kystes en volume et le degré de destruction rénale sont les éléments dominants de la gravité assez variable de la maladie.

c.-On distingue difficilement les voies excrétrices qui sont allongées et étirées. L'atteinte très inégale des deux reins explique qu'un certain nombre de reins polykystiques bilatéraux soient d'apparence unilatérale tant que les voies excrétrices ne sont pas modifiées.

3°.- Généralement diffuse, la maladie polykystique peut exceptionnellement se limiter à une portion d'un seul rein : c'est alors le rein polykystique unilatéral et partiel atteignant soit un ou plusieurs réticules primitifs : cas de PAPIN et BUNGER (98), KRÖNLEIN (71), JOEGGY (69), MEYER (86), soit la médullaire : cas de PAPIN et VERLIAE (99), ASCHOFF, BERNER (10), SCHAEFER (112).

La dégénérescence kystique, identique aux cas diffus, est séparée de la zone saine par une coque fibreuse.

B.- Histologie.-

1°.- Les kystes sont constitués d'un épithélium simple cubique, cylindrique ou aplati. L'épithélium est entouré de tissu conjonctif condensé en un manchon, surtout au niveau des kystes les plus profonds. Il semble (DEROT et MARCEL : 34) que l'on puisse en distinguer deux types :

a.- Les kystes fermés, clos de toutes parts : kystes glomérulaires qui comportent un peloton glomérulaire : kystes sans peloton, ouverts sur une cavité glomérulaire normale : vésicules aglomérulaires.

b.- Les kystes ouverts dans la lumière d'un tube urinifère normal : kystes tubulaires ouverts sur n'importe quelle portion de tube, qui prennent parfois l'aspect des kystes multiloculaires, kystes excréteurs ouverts sur les canaux excréteurs.

Chez le nouveau-né, on ne trouve que des kystes fermés.

Chez l'adulte, on découvre les deux types de kystes.

2°.- Le parenchyme rénal interkystique comporte :

a.- Des cloisons conjonctives où glomérules ou tubules sont en certains points intacts. Ailleurs, ils sont aplasiques, sclérosés ou atteints de dégénérescence hyaline. Certains sont isolés du tube.

b.- des tubes non kystiques, souvent incomplètement développés.

c.- des canaux excréteurs souvent aplasiques ou sténosés, sinueux.

3°.- Le tissu interstitiel est semé de zones de sclérose et par endroits, de petites cellules rondes, résidu du tissu métanéphrotique indifférencié (BUSS et BEINER)

4°.- Les vaisseaux sont le siège d'une sclérose ou d'une hyalinisation de leurs parois.

5°.- Il existe parfois dans la médullaire des îlots de tissu embryonnaire parsemant le tissu

conjonctif fibreux interkystique. Ce tissu embryonnaire est soit osseux (HOUTAPPED : obs. 55) soit cartilagineux (GOODYEAR et BEARD : obs. 68), (BUNGE et HARNESS : obs. 75), (CHABRUT : obs. 91). Ces faits sont en faveur de la nature dysembryoplasique de la maladie.

C.- Au total, l'étude anatomo-pathologique nous apprend que si généralement l'atteinte rénale est bilatérale et diffuse, elle peut parfois être unilatérale et partielle; qu'il y a une augmentation progressive des kystes qui aboutit en définitive à une atrophie du parenchyme rénal et modifie et comprime les cavités excrétrices.

EMBRYOLOGIE

La théorie pathogénique la plus généralement admise dérive de nos connaissances embryologiques.

- On sait que l'ébauche blastémique du métanéphron donne naissance aux segments fonctionnels sécréteurs du rein, tandis que l'ébauche issue du canal de WOLFF constitue l'origine des voies excrétrices.

- Pour MAC KENNA et KAMPMEIER, la malformation déterminante est l'absence de soudure des deux ébauches : le néphron aveugle devient kystique sous l'effet de la sécrétion rénale. C'est la théorie de la malformation rétention. En réalité de nombreux points restent obscurs.

- Les études histologiques de CALLEN montrent qu'il n'existe aucune localisation segmentaire dans la distribution des kystes, localisation qui existerait obligatoirement dans la théorie précédente. CALLEN invoque alors une atrésie tubulaire congénitale, atteignant le tube à des niveaux différents, atrésie segmentant des portions de tube qui deviennent secondairement kystiques.

- Pour BEINER et BUSSE, la malformation consiste en un arrêt de développement à divers stades embryonnaires. La dégénérescence kystique serait secondaire par prolifération épithéliale. C'est la théorie de la malformation par arrêt de la croissance.

- BRAKMANN considérerait le rein polykystique comme dû à un rapport altéré entre le tissu épithélial surabondant et le conjonctif en quantité normale; avec HERTZHEIMER, il range la dégénérescence kystique parmi les Hamartômes.

- LAMBERT et MULLER ont démontré à côté de kystes fermés, l'existence de kystes ouverts, en relation avec des tubes et des voies excrétrices parfaitement constituées. Pour ces Auteurs, le néphron porte en lui-même les causes de sa transformation kystique : quand celle-ci est précoce au stade embryonnaire, la malformation porte sur des éléments encore non connectés aux canalicules excréteurs; ce sont les kystes fermés du nouveau né, kyste de première génération qui, lorsque la maladie est généralisée, entraîne la mort dès la naissance. Quand la transformation est tardive, survenant sur des néprons développés, les kystes sont ouverts, du type adulte. Des observations font foi du développement souvent très tardif (des années après la naissance) de ces kystes de deuxième génération. Ces considérations expliquent

RÉSUMÉ DES 92 OBSERVATIONS

Date de publication et N° de l'observation	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1888 1	LEJARS (77) Cas de Courtin (30)	H	70	G		aucun signe clinique urines toujours normales	
1903 2	ALBARRAN et IMBERT (2) Cas de Monod (88)	F	40	G	Depuis 2 ans : tumeur et douleurs progres- sives 5 trachéotomies pour œdème de la glotte.	Tumeur lombaire G. Douleur en ceinture à G. Hématuries à diverses reprises	
3	Cas de Stiller (120)	F	34	D	Depuis 3 ans : douleurs, Tumeur	Tumeur du flanc D. : Dure, bosselée, mobile. Douleurs abdominales Urines : albumine, sang, pus, mictions fréquentes ; T° vespérale 38°1 à 39°5.	
4	Cas de Thorton (125)	F	38	G	Depuis 2 ans : lombalgies G.	Rein G. sensible à la palpation Urines : traces d'albumine	
5	Cas de Riegner (107)	F	30	G	Depuis 12 ans : lombalgies	Tumeur de l'hypochondre G. : ferme, lisse, mobile, peu sensible. Urines : pus	
6	Cas de Hühne (64)	F	20	D	Douleurs pendant convalescence d'ovariotomie	2 ovariectomies successives Tumeur du flanc D.	Dégénérescence kystique des 2 ovaires
1905 7	SIEBER (116) Cas de Frerichs (50)	F	65	G			Kystes du foie
8	Cas de Litten (79)	F	75	D			Toutes les voies urinaires du même côté sont dilatées

EXAMENS RADIO-LOGIQUES :URO-GRAPHIE I.V.; U.P.R. ; CYS-TOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE-MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi-fication suivant l'authen-ticité
				mort après une maladie pulmonaire	autopsie	Rein G.: farci de kystes & Inflammat ⁿ Rein D.: Hyperhémie légère	1
			Néphrec-tomie lombaire	guérison	en vie 6 ans après	Rein G.: R.P.K. Rein D.: ?	3
		R.P.K. droit	Néphrec-tomie abdomi-nale	mort par collapsus post-opé-ratoire	pas d'au-topsie	Rein D.: R.P.K. suppuration Rein G.: ?	3
		Lithiase rénale	Néphrec-tomie ab-dominale	guérison	Après 6 m. douleurs, pyurie	Rein G.: R.P.K. Rein D.: ?	3
		Rein mobile	Néphrec-tomie lombaire	guérison	guérison 3 a. après aucun signe à D.	Rein G.: R.P.K. Rein D.: ?	3
		Aboès du rein D.	Néphrecto-mie	guérison	guérison plusieurs années après.	Rein D.: R.P.K. Rein G.: ?	3
				mort de pneumonie	découverte fortuite à l'autopsie	Rein G.: nom-breux kystes Rein D.: nor-mal.	1
				mort	découverte fortuite à l'autopsie	Rein D.: nom-breux kystes et rein atro-phié Rein G.: un peu ratatiné.	1

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
9	Cas de Solier (119)	H	45	G	9 ans avant la mort : trauma- tisme de l'hypo- chondre G.		Toutes les voies urinaires du même côté sont dilatées uretère dilaté à sa partie supérieure puis rétréci en son milieu Hypertrophie cardiaque
10	Cas de Stiller (120)	F	40	D		tumeur abdominale D.	
11	Cas de Jacobson (68)	F	81	G	6 mois avant la mort : douleurs, tu- mefaction in- termittente abdominale G.	tumeur fluctuante du rein G. puis disparition Ponction : liquide épais, jaune. Urines : traces d'albumine	
12	Cas de Hanger (58)	F		G		aucun signe clinique	artériosclérose
13	Cas de Fels. (42)	H	42	D		Tumeur de l'hypochondre G.	
14	Cas de Watson (132)	F	42	G			
15	Cas de Thorn -Bardenheuer (124)	H	45	D	depuis 8 ans Lombalgies	Douleurs Urines : Sang; 3 à 4L/J. par crises	

AMENS RADIO- GIQUES: URO- APHIE I.V.; P.R.; CYS- GRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE- MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi- fication suivant l'authen- ticité
				mort d'u- rémie	autopsie	Rein G. : R.P.K. Dilatation des voies urinaires G. sauf ré- trécissement au mi- lieu de l'uretère G. Rein D. : normal	1
				mort	autopsie	Rein D. : R.P.K. Rein G. : normal	1
				mort	autopsie	Rein G. : P.P.K. et purulent Rein D. : normal	1
				mort par insuffi- sance cardia- que	Découverte fortuite à l'au- topsie	Rein G. : R.P.K. Rein D. : normal artériosclérose	1
		Tumeur ma- ligne du rein G. ou rate		mort de diphthé- rie	autopsie	Rein D. : R.P.K. Rein G. : il en manque la moitié ext. ; dé- générescence kystique de la capsule grais- seuse rein G. Hématome pararénal G. Rate syphilitique.	3
			Néphrotomie bilatérale	Améliora- tion		Rein G. : R.P.K. Rein D. : Aboès	1
			Néphrecto- mie	guérison	guérison 5 ans après	Rein D. : R.P.K. Rein G. : ?	3

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
16	Cas de Page (96)	F	21	D	il y a 10 ans : chute sur le côté D. : tu- meur (taille orange)	Vomissements, Céphalées fréquents Tumeur ovale, tendue, non douloureuse s'étendant du gril costal au bassin. Ponction : liquide incolore	
17	Cas de Polk (101)			D		Tumeur à D. de la taille d'un utérus grévide de 6 mois Ponction : liquide purulent abondant.	
18	Cas de Graves (54)	F	29	G			
19	Cas de Landan (74)	F	43	G	Depuis 13 ans : oedème inter- mittent des M.I.	Insomnie, asthénie, céphalée, amaigrissement, anorexie, Douleurs hypochondre G. irra- diant abdomen, ouisse G. Tumeur de la taille d'un poing dans l'hypochondre G. Ponction : liquide clair Urines : 1,5 à 2 L/J.; acides troubles; traces d'albumine	
20	Cas de Depage (33)	F	52	D	Depuis 15 ans : Tumeur du rein Droit	Douleurs sourdes; récemment coliques néphrétiques Tumeur rénale D. irrégulière	
21	Cas de Soudder (114)	F	22	G	Depuis 3 ans : douleurs abdo- minales Tumeur rénale G. mobile, tendue, élas- tique	La tumeur lombaire G. est du volume de 3 poings croissant rapidement, fluotuant Ponction : liquide avec pig- ments biliaires Urines : D 1.022, acides, al- bumine, cylindres hyalins et granuleux Malade enceinte de 3 mois au moment de l'opération	
22	Cas de Witte et Rehfeld (136)	F	50		Depuis 12 ans : Tumeur	Tumeur augmentant progressi- vement de volume.	

AMENS RADIO- LOGIQUES: URO- GRAPHIE I.V. ; P.R. ; CYS- TOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE- MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMEN	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi- fication suivant l'authen- ticité
			incision, drainage, puis 14 J. après né- phrectomie	mort 8 J. après l'o- pération vomisse- ments, diarrhée, oligurie	pas d'au- topsie	Rein D. : R.P.K. Rein G. : ?	3
			néphrec- tomie	guérison		Rein D. : R.P.K. et purulent Rein G. : ?	3
			néphrec- tomie ab- dominale	guérison		Rein G. : R.P.K. Rein D. : ?	3
		Echinoco- cose	néphrec- tomie	guérison Albuminu- rie per- sistante		Rein G. : R.P.K. (Vol x 5) Rein D. : ?	3
		Hydroné- phrose et li- thiase D.	néphrec- tomie lombaire D.	guérison oligurie	guérison un an a- près ; coliques néphrétiques G.	Rein G. : R.P.K. Rein D. : ?	3
		Rein flot- tant	néphrec- tomie abdomi- nale	guérison	Enfant vi- vant à terme guérison 3 ans après	Rein G. : R.P.K. Rein D. : exploré normal	2
			néphrec- tomie	guérison		R.P.K. d'un seul côté Rein Adelphe ?	3

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
23	Cas de Favell (41)	F	42	G	Depuis 1 an : Tumeur	Tumeur du côté G.	
24	Cas de Vitrac (130)	F	29	G	Depuis 1 an : douleurs, hé- maturie	Tumeur douloureuse à G. bos- selée, Anorexie, amaigrisse- ment Urines : Albumine	
25	Cas d'Obalinski (92)	F	40	G	Tumeur détec- minant des épigastalgies	Tumeur de la taille d'une tête d'enfant dans l'hypo- chondre G., de surface lisse Urines : normales	
26	Cas de Myles (90)	F	28	D	Depuis 16 ans : déplacement de l'utérus	Crises de douleurs et vomis- sements et douleur sourde continue Tumeur abdominale, intermit- tente, mobile, sensible Urines : D 1.020, acide.	
27	Cas de Ruffier et Dumont (127)	F	30	G	il y a 8 ans : crise doulou- reuses flanc D. avec dysurie 1 an après : violente dou- leur côté G. avec T°.	Crises douloureuses fréquen- tes, amaigrissement, asthénie dans l'hypochondre G. : Tu- meur douloureuse de la tail- le oeuf de poule, Hépatomégalie Urines normales	
28	Cas de Prochovnik (105)	F		G	2 accouche- ments au 6 ^e mois	Coliques néphrétiques Tumeur du flanc G. Urines : alcalines, blanchâ- tres, traces d'albumine	
29	Cas de Mohr (87)	F	26	G	Depuis 3 ans : polyurie	Signes de septicémie avec T° irrégulière Hypochondre G. douloureux Urines : polyurie, albuminu- rie élevée, cylindres, G.R.	
30	Cas d'Albarran (1)	H	58	G	Depuis 5 ans hématurie	Lithiase rénale G. Rétention d'urine	

EXAMENS RADIO- LOGIQUES: URO- GRAPHIE I.V. ; R. ; CYS- TAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE- MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi- fication suivant l'authen- ticité
			Néphrec- tomie ab- dominale	Guérison		Rein G. : R.P.K. avec calculs dans les kys- tes. Rein D. : ?	3
		tumeur ma- lign	Néphrecto- mie lom- baire G.	guérison	guérison 3 m. après E.G. par- fait	Rein G. : R.P.K. et purulent, Absès péri- néphrétique Rein D. : ?	3
			Néphrec- tomie ab- dominale	guérison	guérison 5 mois après	Rein G. : R.P.K. Rein D. : ?	3
		rein flot- tant	explora- tion lom- baire et néphrecto- mie	guérison		Rein D. : R.P.K. Rein G. : ?	3
			Néphrec- tomie lombaire	guérison		Rein G. : R.P.K. Rein D. : ?	3
		Hydro- néphrose avec lithiase	Néphrec- tomie lom- baire G.	guérison	Après 2 A. Rein D. augmenté de volume	Rein G. : R.P.K. Rein D. exploré : normal	4
		Absès péri- néphrétique G.	Néphrec- tomie	guérison	Après 8 m. guérison puis uré- mie chro- nique	Rein G. : R.P.K. et pu- rulent Rein D. exploré : pôle inf. augmenté de volume.	4
		Lithiase rénale	Néphrec- tomie lom- baire G.	guérison		Rein G. : R.P.K. avec calculs Rein D. : ?	3

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
31	Cas de Barling (6)	F	40	G		Lombalgies G. intenses; dysurie Rein G. augmenté de volume Urines : petits calculs quelque temps avant	
32	Cas de Rivet (109)	H	26	D		Lombalgies D. ; hématurie ; Fièvre, Tumeur à D. ; Urines : nombreux leucocytes	
33	Cas de Wyss (137)	F	38	G	Après un effort : il y a 6 ans, sensation d'é- ventration à G Depuis 4 ans : Tumeur lente- ment croissan- te polyurie	Depuis 8 semaines : hématuries Tumeur abdominale G. : mobile avec des nodosités de la taille d'une noisette à un œuf Urines : polyurie légère	
34	Cas de Setz (115)	F	55	G	Depuis 1 an : augmentation volume abdomen	Tumeur abdominale G. de la taille d'une tête d'homme, en partie fluctuante	
35	Cas de Bernburg (9)	H	52	G	Depuis 9 mois : ψ pulmonaire Depuis 4 mois : tumeur abdomi- nale G.	Cachexie, Pouls accéléré, T° 38°6 Râles dans les 2 champs pul- monaires, Tumeur abdominale G. de la taille d'une tête d'enfant, non mobile, sensible, fluctuante. Urines : 2 L/J. claires	
36	Cas de Feuger (45)	F	23	D	Depuis l'âge de 14 ans, prolap- sus utérin 2 icères puis crises doulou- reuses avec envie d'uriner Il y a 3 ans : Tumeur abdomi- nale D.	Amaigrissement, pâleur Tumeur abdominale D. non sen- sible, ferme, régulière, à la pression : envie d'uriner. Urines : parfois légère albu- minurie	

EXAMENS RADIO- LOGIQUES :URO- GRAPHIE IV. ; J.P.R. ; CYS- TOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE- MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi- fication suivant l'authen- ticité
		Hydrone- phrose	Néphrec- tomie lombaire G	guérison	Le rein D augmente de volume	Rein G. : R.P.K. et hydronephrose Rein D. : ?	4
		Tumeur maligne	Néphrec- tomie lom- baire D	guérison	guérison 14 mois après	Rein D. : R.P.K. Rein G. : ?	3
			Néphrec- tomie G	guérison oligurie puis vo- lume nor- mal	guérison 2 a. ½ a- près Rein D. normal	Rein G. : R.P.K. Rein D. : ?	3
		Kyste de 1 ^{re} - vaire	Néphrec- tomie ab- dominale G.	guérison		Rein G. : R.P.K. Rein D. : vérifié normal	2
			Néphrec- tomie G.	Mort 3H. après l'o- pération de col- lapsus	Pas d'au- topsie	Rein G. : R.P.K. et purulent Rein D. : ?	3
		Hydro- néphrose	Incision du sac hydro-ne phroti- que	Amélio- ration		Rein D. : R.P.K. et hydronephrose Rein G. : ?	3

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1911 37	BRIN H. (18) Cas de Pousson (102)	H	41	G		Rein G gros et douloureux ; amaigrissement ; Coliques néphrétiques avec expulsion de calculs Urines : OL, 8/J. ; urée 16g%. Division des U : A.D. : 200 urée 108 gr %. AG : 800 ; urée 9 gr % ; légère albuminurie	
38	Cas de Princeteau (104)	H	46	D		Lombalgies D ; Hématuries ; anémie ; Tumeur à D bosselée, non mo- bile Urines : nombreux globules sanguins.	
39	Cas de Rochet (110)	Gar- çon	17	G		Néphrotomie G pour hydroné- phrose, 1 an avant ; Evacua- tion de plusieurs litres de liquide ; issus de poches multiples	
40	Cas de de Groeuwe (32)	H	48			crises de coliques néphré- tiques	Rétrécissement congénital de l'uretère
41	Cas d'Alessandri (3)	F	37	G		Lombalgies A G : gros rein bosselé, mou Urines : Signes de néphrite chronique	
1912 42	ILLYES G.Von (67)	H	30	G	Depuis 4 mois pollakiuries, douleurs dans le flanc G ; Urines troubles ou hématuries diarrhée, té- nesme	Rein G palpable à l'inspira- tion Prostatite chronique ; colite chronique T° 37°6 à 38° Séparation des urines : A G : urines troubles avec pus, al- bumine, G R nombreux A D : nombreux G.R. ; normal par ailleurs.	

EXAMENS RADIO- GRAPHIQUES: URO- GRAPHIE I.V. ; P.R. ; CYS- TOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE- MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi- fication suivant l'authen- ticité
		Calcul ré- nal G	Décapsu- lation & Néphro- tomie	guérison	2 m. a- près : Rein G non dou- loureux Rein D gros		4
		Lithiase rénale ou Tu- meur mali- gne	Néphrec- tomie D.	guérison	3 a. a- près guérison	Rein D. : R.P.K. avec calculs Rein G. : ?	3
			Néphrec- tomie G pour sup- primer la fistule	guérison		Rein G. : R.P.K. Rein D. : ?	3
			Néphrec- tomie	guérison		Rein néphrectomisé: R.P.K. avec hydroné- phrose, rétrécis- ment congénital de l'uretère Rein adelphe : ?	3
Urolographie simple : calculs	Cathétérisme urétéral impossible	Lithiase rénale	Néphrec- tomie	guérison		Rein G. : Gros R.P.K avec nombreux et vo- lumineux calculs Rein D; : ?	3
	Cystoscopie : cystite ; une urine trouble sourd de l'u- rètre G. ; normal à D.		Néphrec- tomie lombaire G.	guérison	guérison 3 mois après	• Ana-Path. : Rein G: 18 ^{cm} x 11 x 8 - R.P.K. très peu de parenchy- me entre les kystes, la muqueuse du bassin- net et de l'uretère est épaissie. • Histologie : né- phrite chronique, dégénérescence hya- line des glomérules et du bassinnet Rein G. : ?	3

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1913 43	BARNETT (CE) (7)	F	42	D	Il y a 13 ans au cours de sa lère grossesse Septicémie puerpérale 5 ans après : pneumonie Puis coloptose Aucun S. uri- naires vomissements et Tr. diges- tifs	Tumeur lombaire D. : rein flot- tant ou ptose de l'estomac et du colon ? Urines : D = 1.008, acides, qq germes P.S.P. : lère H. : 20 % - 2e H. : 35 % - soit en tout 55 %	
1913 44	BONNAIRE et ECALLE (16)		nouveau né pré- maturé de 7 m. ½ mort qq ins- tants après la nais- sance après qq mouve- ments respi- ra- toires	D	Mère âgée de 18 ans sans an- técédents pa- thologiques BW - accouchement normal, pré- sentation du front	Poids de naissance 2 Kg500 Placenta un peu gros : 540 g. Liquide amniotique en quan- tité normale Augmentation du volume de l'ab- domen A la palpation : sensation de flot.	Mégadolicho-ure- tère D Vessie à colonne
1922 45	PAPIN E (97)	H		D		Expulsion de calculs et de sa- ble sans douleurs Tumeur rénale D bosselée, fluc- tuante, Ectopie testiculaire D, Subictère, Azotémie 0,43 gr.	Ectopie testicu- laire D Les voies uri- naires D sont dilatées dans leur ensemble

EXAMENS RADIO-LOGIQUES: UROGRAPHIE I.V. ; .P.R. ; CYSTOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS: COMPLE-MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi-fication suivant l'authen-ticité
radio avec pro-uit opaque au cours du cathé-éterisme urété-al D	Cystoscopie : Cathétérisme de l'uretère D : polyurie ou hydroné-phrose avec radio : dys-trophie réna-le D Cathétérisme de l'uretère G : normal	Rein flot-tant ou ptose de l'estomac et du co-lon	Néphrec-tomie D.	guérison	guérison 8 mois après Analyse d'urine & P.S.P. normales	Rein D. : R.P.K.; le volume du rein est x 2 Plusieurs kystes in-dépendants 1 gros kyste de la taille d'un oeuf de poule dans le bas-sinet Rein G. : exploré normal	2
		Ascite			Autopsie	Rein D. : R.P.K. + 1 kyste volumineux Le kyste mesure 14 x 10 cm refoulant intestins et vessie à G. à paroi mince, clivable contenant 230 gr. de liquide à aspect d'urine ; 0,25 gr. urée/Litre sans communications avec voies urinaires Le Rein D. : dégagé mesure 10 x 5,5 x 4,5 cm avec multitu-de de kystes dont les plus près du hile sont <u>ouverts dans les calices</u> Mégadolicho-uretère Droit Rein G. et uretère G normaux Bassinet G : légère dilatation Vessie: musculuse atrophiee à type de vessie à colonne	1
Urélographie : Bassinet et uretère dila-tés	Cystoscopie : vessie à co-lonnes et à cellules		Néphrec-tomie D Urétérec-tomie D	guérison	guéris- après 1 an	Rein D. : R.P.K. méga-uretère Rein G. : ?	3

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1924 46	MELTZER (M) (85)	H	30	G	Depuis l'enfance : douleurs du flanc G. Hématuries intermittentes. Depuis 6 mois : S. plus intenses, plus fréquents	Malaise général; T° élevée; frissons Douleurs soudes continuelles lombaire et abdominale.G. Pollakiurie Tumeur dont le bord inf. dépasse la crête iliaque Sang : culture - ; Hb 58 % G.R. 3.210.000 ; G.B. 12.720 ; Poly 80 % ; lympho 15 % ; mono 1 % Urines : traces d'albumine	
1927 47	BOECKEL (A) et BILGER (F) (14)	F	26	G	4 crises de colique néphrétique	E.G. médiocre : amaigrissement, asthénie Rein G. augmenté de volume, urines louches Séparation des urines : A.G. sécrétion diminuée ; urée diminuée ; albumine, pus A.D. : normal	
1927 48	CHAUVIN (M.E.) (29)	F	25	D	Depuis 15 J. : douleurs par crises dans l'abdomen Aucun autre Signe	Tumeur de l'épigastre et du flanc D, s'étendant du rebord costal à la crête iliaque de la taille d'une tête d'adulte, bosselée, rénitente, très mobile, donnant le contact lombaire mate, indolore Urines normales Azotémie : 0,24	
1929 49	THOMAS (A.B.) (123)	F		G	Urine 1 fois chaque nuit; les derniers mois grossit de 7K, 250, Aurait eu auparavant un goître exophtalmique	Tumeur lombaire G. d'apparence rénale Urines : D 1018, normales Sang : numération et formule Normales T.A. : normale Indigo-Carmin I.M. : à D en 7' ; à G en 8' mais 4 fois moins	

EXAMENS RADIOLOGIQUES: UROGRAPHIE I.V.; U.P.R.; CYSTOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classification suivant l'authenticité
	Cystoscopie : Vessie N. Uretère D : N Uretère G : le cathéter rencontre un obstacle à 5 cm liquide brun, visqueux, venant plus rapidement.	R.P.K. G ou pyonéphrose	Néphrectomie G.	Choc : perfusion guérison	guérison qq semaines après Rein D : P.S.P. 75 %	Rein G : R.P.K. lobulé Ponction de 2 kystes post. ramène 400 cc de matière colloïdale visqueuse, brune Uretère épaissi Rein D : ?	3
Radiographie simple pas de calculs ombre rénale agrandie, irrégulière urétéropyélographie: N	Cystoscopie : Vessie, uretères normaux Cathétérisme urétéral pour séparation des urines	Tuberculeuse rénale G.	Néphrectomie lombaire G	Guérison P.S.P. 45 %	guérison un mois après	Ana. Path.: volume 18x12x8cm R.P.K. avec + parenchyme suivant la taille des kystes siégeant exclusivement dans la corticale. Histologie : dans la corticale : kystes et lymphatiques dilatés dans la médullaire: infection Rein D: ?	3
	Cystoscopie; orifices urétéraux normaux	Tumeur du méso ou Tumeur pédiculée du foie (kyste hydatique ou vésicule) ou R.P.K.	Laparotomie exploratrice et Néphrectomie	Guérison	Guérison 5 ans après : Rein G non palpable Urines Normales Azotémie : 0,28 E.G. excellent	Rein D : R.P.K. de 1 Kg, 500 - volume 27 x 18 cm de forme conservée malgré les bosselures correspondant à de nombreux kystes dont les plus volumineux sont aux 2 pôles du rein (orange) Rein G exploré : normal	2
	Cystoscopie : Vessie et orifices urétéraux normaux Cathétérisme urétéral normal		Néphrectomie lombaire G	Guérison	Guérison 3 ans après	Rein G : R.P.K. Rein D : exploré normal	2

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1930 50	WAKELEY (C.P.G.) (131)	gar- çon	20 mois	D	quelques mois après la nais- sance, la mère remarque une tu- meur abdominale Autres antécé- dents normaux	Tumeur étendue du foie à la F.I.D.; lisse, ferme élastique grossissant rapidement provo- quant une occlusion colique Urines : D 1020, normales ; Azotémie : 0,39	
1934 51	CANONNE (M) (24)	F	47	G	Amaigrissement de 18 Kg en 1 an anorexie progres- sive, douleurs gastriques tar- dives : 4 H. a- près repas Hématémèses, méloena Tumeur épigas- trique Δ : cancer estomac	Cachexie marquée : teint pâle, jaune paille, anémie, amaigris- sment marqué. Tumeur de l'hypochondre G, non douloureuse, dure, tendue, ré- nittente, irrégulière, mobile, mate, Sang : Hb 85 % ; G.R. 3.600.000 G.B. 11.000 ; Formule Normale Urines normales ; Aucun autre signe.	
1936 52	SCHWARTZ (J) (113)	gar- çon	7 mois	G	A l'âge de 4 m. on découvre une tumeur abdomi- nale G. A l'âge de 6 m. pneumonie ; gué- rison	Bon E.G. Tumeur abdominale G s'étendant du gril costal à la crête ilia- que, lisse, indolore, molle, mobile Urines : Sang : normal Indigo-Carmin I.M. : à D : ap- paraît en 8' en bonne concen- tration ; à G : aucune sécré- tion	

EXAMENS RADIO-LOGIQUES: UROGRAPHIE IV. ; U.P.R. ; CYSTOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE-MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	IMMEDIAT ou EVOLUTION	TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi-fication suivant l'authen-ticité
			Néphrec-tomie ab-dominale D.	Guérison Azotémie: 0,30	Guérison 9 mois après Azotémie: 0,20	Rein D : R.P.K. de 1Kg,400 volume : 18 x 13 cm, de forme conservée malgré les bosselures dues à de nombreux kystes de taille variable Histologie : absence de tissu rénal nor-mal restant Rein G : exploré : normal.	2
Radio abdo-men simple: masse floue, avement ba-tyté : le colon trans-verse, l'an-gle splénique le colon des-cendant sont enfoulés ex-centriquement	Cathétérisme urétéral : Rein D : N Rein G : pas de sécrétion Seul cet examen orien-te le Δ vers une origine rénale	Kyste du mésocolon ou hydro-néphrose ou kyste de la rate	Période préopéra-toire de 10 J. : sérum, transfu-sions Puis né-phrectomie	Guérison	Guérison 2 ans après	Rein G : R.P.K. formé de petits kys-tes juxtaposés Rein D : exploré Normal Exploration du foie, vésicule, rate, es-tomac, duodénum : N Hématémèse inexpli-quées.	2
rographie IV: Rein D : Nor-mal Rein G : au-une sécrétion H. après in-jection une grosse masse occupe l'aire rénale G.	Cystoscopie : Vessie N, Orifice urété-ral D : N Orifice urété-ral G : non visible Cathétérisme urétéral D : normal	Hydroné-phrose congéni-tale	Néphrecto-mie G	Guérison	Guérison 14 m. a-près ; Uro I.V. Rein D légèrement hypertro-phié	Rein G. : volume 13 x 5 x 5 cm R.P.K. nombreux kys-tes en grappe de raisins, attachés à 5 cm d'uretère se divisant à la jonction pyélo-urétérale en 2 branches ; les kys-tes semblent commu-niquer avec le bas-sinet ; entre les kystes le tissu res-tant, abondant ne rappelle pas le pa-renchyme rénal nor-mal Rein D exploré : peut être légèrement hypertrophié.	4

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1936 53	WELLS (C) (134) 1ère observation	H	40	G	Récentes coliques néphrétiques		
54	2ème observation	F	22	G	2 enfants dont 1 mort tout petit	Rein G. hypertrophié	Mère vivante et en bonne santé : R.P.K. bilatéraux congénitaux Un enfant mort de cause inconnue
1936 55	HOUTAPPEL (65)	H	25	D	Hospitalisé pour appendicite aiguë La veille violente douleur abdominale D	Région lombaire D sensible Tumeur dure, non douloureuse non mobile T.A. 14-7,5 ; Sang : N ; V.S. : N ; P.S.P. : N ; Urines : Traces d'albumine ; Nombreux G.R. Indigo-Carmin : A.G. : N ; A.D. après 20' : pas de sécrétion	Uretère rétréci La paroi du kyste calcifié présente des plaques de tissu osseux
1937 56	VALENTINI (B.E.) (128)	H	33	G	il y a 2 ans : hématurie pendant 10 J. Polyurie : 4 L. au max/J. Hospitalisé pour hernie inguino-scrotale bilatérale Urines : traces d'albumine	1ère intervention pour les hernies 6 jours après : Fièvre élevée avec frissons et sueurs Agitation marquée ; rétention d'urine avec régurgitation △ : infection ascendante des voies urinaires Traitement : Urotropine I.V. Urines : Albumine et nombreux G.B. Le malade reste malgré let agité, confus, dyspnéique, tachycardique Enfin une vive douleur du Flanc G attire l'attention sur le rein G qui est dur, gros douloureux △ : Hydronéphrose 2ème intervention d'urgence.	

EXAMENS RADIO-LOGIQUES: UROGRAPHIE I.V.; P.R.; CYSTOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE-MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi-fication suivant l'authen-ticité
Urographie IV: A.D. : normal A.G. : dis-torsion "en raigée" du bassin		R.P.K. unilaté-ral con-génital	Néphrec-tomie	Guérison	Guérison 3 ans ½ après	Rein G. : R.P.K. Rein D. : vérifié normal	2
Urographie IV: A.D. : normal A.G. : dystro-phie P.R. Gauche défaut de rem-plissage		R.P.K. G. ou néo-plasme	Néphrec-tomie	Guérison		Rein G. : R.P.K. Rein D. : vérifié normal	2
Radio abdomen simple; A.D. : ombre en forme de poire à bords calcifiés dans l'aire rénale Uro IV: A.G. : normal A.D. : uretère obstrué	Cystoscopie: Vessie nor-male	R.P.K. calcifié et ure-tère obs-trué	Néphrec-tomie	Guérison	Guérison 3 semai-nes après	Rein D. : R.P.K. de 3,8 x 3,5 x 1,5 cm Au pôle inf. : grand kyste calcifié de 11 x 7 x 6 mm. Au pôle sup. : nom-breux kystes. L'uretère est ré-tréci sur 3 cm,8 dès son origine Histologie : La pa-roï du kyste calci-fié faite de tissu conjonctif hyalin présente des plaques de tissu osseux Rein G. : ?	3
		Hydropyo-néphrose	Néphrec-tomie lom-baire et urétérec-tomie G	Guérison mais 2 m. après hématurie pendant 1 mois	Guérison 1 an ½ après mais E.G. mé-dioore T.A. 19-5 13-5 Foie et rate un peu aug-mentés de vol. Uri-nes : Alb. 0,25% nom-reux G.B. qq cylin-dres gra-nuleux	Rein G. : R.P.K. de 1Kg,250 mesurant 24 x 13 cm Aspect en grappe de raisins Kystes dans la cor-ticale et dans la mé-dullaire Il reste du parenchy-me rénal sain seu-lement au pôle sup. calices allongés La paroi du bassi-net et de l'uretère est épaissie Rein D. : ?	4

DATE	AUTEUR et NUMERO - BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1937 57	CARRAVETTA (M) (26)	gar- çon	5 ans	D	A l'âge de 17 m. les parents dé- couvrent une masse abdominale Droite Radio : sarcome du rein ? La tumeur gros- sit puis semble régresser et atteint enfin le volume d'une grosse citrouil- le	Retentissement sur l'E.G. : pâ- leur, amaigrissement, marche impossible La tumeur s'étend du foie à la F.I.D., elle est dure, élasti- que avec nodules Urines : D 1020, acides, nom- breux G.B.	adhérences du R.P.K. et de la veine cave Uretère dur, dilaté
1937 58	LYNCH (K.D.) & THOMPSON (R.F.) (81)	fil- le	7 mois	G	A l'âge de 4 m. apparition d'une tumeur abdominale G. qui grossit progressivement	Tumeur dure, granuleuse, non fluctuante, mais il existe de l'ascite évacuée par le méde- cin de famille ; la tumeur devient alors adhérente à la cicatrice et grossit rapidement dyspnée marquée Sang ; Urines : Normal	
1941 59	CAHILL (G.F.) FISH (G.W.) 2ème observation (22)	F	27	G		Pendant 15 Jours : T° 40°5 Masse palpable rénale G. Sang : culture + au strepto- coque hémolytique	

EXAMENS RADIO- LOGIQUES: URO- GRAPHIE I.V. ; R. ; CYS- TOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE- MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi- fication suivant l'authen- ticité
simple men : se masse l'hypo- tre D A.G.= N ; aucune tion			néphrec- tomie et urétérec- tomie D	guérison	guérison 2 mois après	Rein D : R.P.K. de 3 Kg, 800. Vol. : 24x 19x18 cm. Forme ovoï- de, irrégulière. Uretère dilaté, dur Kystes de taille va- riable (grain de mil à orange) Ex. chimique du li- quide kystique : D 1014, acide, al- bumine Rein G : ?	3
		Tumeur rénale G.	Néphrec- tomie	Guérison	Guérison 6 ans après ; suivie par des ana- lyses de sang, d'urine & des Uro I.V. : toutes normales	Rein G : R.P.K. sans tissu rénal normal restant Le rein, rempli de gros kystes multi- loculaires ne res- semble pas à un R.P.K. macro et mi- croscopiquement Rein D. : exploré : Normal.	2
VI.V. : ; rein & einet N ; gros irrégul- ; cali- partiel- nt rem- ; dilatés gulières	Cystoscopie : de l'uretère G sourd du pus		Néphrec- tomie	Guérison	Guérison 6 ans après ; suivie par des Uro I.V. normales	Rein G. : R.P.K. avec gros abcès multiples Rein D : ?	2

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1942 60	JONA (S) (70)	H	21	G		Tumeur abdominale G de la taille d'un poing, superficielle, lisse, sensible, mobile. T.A. 13-5 - 10-5 ; Sang, urines = N Epreuve de dilution : D = 1001 Concentration D = 1025 Séparation des urines : A.G. : N en 3'30 ; A.D. : 0	Aplasie rénale du côté opposé
1946 61	CARLSON (H.E.) (25)	H	26	G	Il y a 1 an : traumatisme du flanc B déterminant une douleur lombaire D intense et hématurie Urographie IV : le rein D ne fonctionne pas	Fosse lombaire D sensible Urines : nombreux G.R.	R.P.K. unique
1946 62	MADONICK (M.J.) SAVITSKY (N) HOCHFELD (L) (82)	H	30	G		Hospitalisé pour perte de connaissance durant 1 H.; myosis, S. d'irritation méningée ; Babinski bilat. Hyper-réflexie G P.L. : L.C.R. hémorragique, incoagulable, tension 60 cm d'eau Oedème de la papille G T° 38° à 40° ; T.A. 16-6 puis 10-4-8 Urines : traces d'albumine Rein G. : palpable, non sensible.	anévrisme intra-cranien

EXAMENS RADIO-LOGIQUES: UROGRAPHIE I.V. ; U.P.R. ; CYSTOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classification suivant l'authenticité
. Radio simple A.D.: pas d'ombre rénale A.G.: Rein très augmenté de vol s'étendant de D12 à L4 . U.P.R. G : gros bassinnet allongé, irrégulier, calices rétrécis, allongés distorsion ant. du hile. . Uro I.V. : A.D. : pas de sécrétion A.G.: même image qu'à l'U.R.P.	Cystoscopie : Trigone asymétrique A.G.: orifice urétéral : N A.D.: pas d'orifice urétéral	Aplasie rénale D. R.P.K. gauche					3
Urographie I.V. : A.D.: pas de sécrétion A.G.: R.P.K.	Cystoscopie : Trigone asymétrique A.G. : orifice urétéral N A.D.: pas d'orifice urétéral Cathétérisme uretère G : urine sanglante	Hémorragie dans une masse rénale D atrophique et R.P.K. Gauche	Exploration de la fosse rénale D			Aucun tissu rénal à D. Aucune hémorragie dans les tissus rétro-péritonéaux Foie normal Δ : lésion des nerfs intercostaux	3
Urographie IV: grosse masse ovale dans le rein G; calcifiée à la périphérie Calices & bassinnet déplacés en dedans et en haut U.P.R.: rein G hypertrophié, calices & bassinnet comprimés contre la partie sup. int. de la masse		R.P.K. G.					3

DATE	AUTEUR et NUMERO. BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1946 63	ANTELO (M) (4)	F	24	G	.	Anurie	Macrocéphalie
1947 64	SIRANI (118)	Fil- le	13	G	Pendant 2 J. douleurs lombai- res G.	Puis E.G. atteint : T°, nausées pâleur, P. accéléré, dyspnée, ballonnement abdominal G ; Albuminurie. Δ : Pyélocystite ou péritonite Puis tumeur abdominale G de la taille d'un poing lisse, assez ferme, sensible	
1948 65	CACCHI (R) & RICCI (V) 5ème observation (21)	F	30	D	Hématurie	Bon E.G. ; Flanc D douloureux Azotémie : 0,58 ; T.A. : 15-9 Indigo-Carmin : A.G. : N après 4' ; A.D. : très faible après 8' Division des urines : déficit fonctionnel du rein D	
1948 66	GAYET (R) & de GIRARDIER (J) (51) 1ère observation	F	51	D	Dépuis qq mois : S.G. : asthénie, céphalée, verti- ges S. urinaires : Pollakiurie, in- continence d'u- rine Masse abdominale Δ : Kyste de l'ovaire	Bon E.G. Tumeur abdominale D de la F.I.D. : s'étend de l'ombilio au petit bassin, arrondie, régu- lière, souple, rénitente, mo- bile, mate T.V. : col petit, abaissé ne transmettant pas les mouvements imprimés à la Tumeur ; T.A. : 20-13 Urine normale ; Δ : Kyste de l'ovaire.	

EXAMENS RADIO-LOGIQUES: UROGRAPHIE I.V. ; U.P.R. : CYSTOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classification suivant l'authenticité
			Néphrectomie G.			Rein G : R.P.K. avec calcul dans le calice supérieur Rein D : ?	3
		Invagination ou iléus.	Néphrectomie	Guérison	Guérison 1 mois après Urines : normales	Rein G : R.P.K. du volume de 2 poings, en grappe de raisin Kystes de volume variable : noyau de cerise à châtaigne séparés par du tissu conjonctif Rein D : ?	3
. Radio simple: nombreux petits calculs dans l'aîre rénale droite. . Uro I.V. : A.G. : normal A.D. : R.P.K.	Cystoscopie vessie normale		Néphrectomie D.	Guérison		Rein D : R.P.K. de 0, Kg 290 Nombreux petits kystes : certains renferment de petits calculs ou du sable Rein G : ?	3
		kyste de l'ovaire	Laparotomie médiane sous-ombilicale et.. néphrectomie	Guérison T.A. 15-11 Mais rein G un peu gros. Uro I.V. Rein G hypertrophié	Guérison 22 mois après Le rein G n'a pas grossi	Rein D : R.P.K. de 19 x 17 cm Nombreux kystes de dimension variable; il reste du parenchyme rénal normal Rein G : ?	4

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1948 67	GAYET (R) & de GIRARDIER (J) (51) 2ème observation	F	53	D	. Depuis l'âge de 20 ans : hyperten- sion à 18 avec parfois céphalée Tr. digestifs, douleurs abdomina- les . A l'âge de 37 ans aggravation des S. abdominaux ; lapa- rotomie, aucune lé- sion génitale . Depuis 1 mois : douleurs et Tumeur du flanc D ; T° 40°6 ; Vomissements Urine trouble	Subictère ; T° 39°5 ; asthénie Diurèse : 1L/J Légère voussure du flanc D ; Masse dure, profonde, peu mo- bile, donnant le contact lom- baire : il s'agit d'un gros rein Urines : nombreux G.B. ; Azo- témie : 0,48	
1948 68	GOODYEAR BEARD (52) 1ère observation	Fil- le noi- re pré- ma- tu- rée	nais- san- ce	G	La mère atteinte d'hypertension meurt peu après l'accouchement	Masse dans le quart supérieur G de l'abdomen : fixe, nodulaire s'étendant du grill costal à la crête iliaque Urines : quelques G.R. La semaine suivante la masse double de taille	Hyperten- sion chez la mère Bassinets dilatés Ureter atrophie 1 fragment de cartila- ge
69	2ème observation	Fil- le noi- re	2 mois	D	Découverte d'une masse rénale D.	Poids 5 Kg, 160 à 2 mois ; Bon E.G. Masse rénale D lisse, ferme, mobile, de la taille d'une balle de golf Urines : normales.	

EXAMENS RADIO-LOGIQUES: UROGRAPHIE I.V. ; U.P.R. ; CYSTOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE	Classification suivant l'authenticité
Radio simple: disparition du bord D du psoas; énorme rein D ; A.G.: normal . Uro I.V.: bon fonctionnement bilatéral ; morphologie N à G ; A.D. : Pyélogramme incomplet. . U.P.R. D: Calices allongés et étirés, lacune du calice moyen		Pyélonéphrite et périnéphrite puis R.P.K.	Néphrectomie	Choc et T° Puis au 10e J. guérison T.A. 15-9	1 mois ½ après T° 40° ; violentes douleurs du flanc G: mort en anurie	Rein D : R.P.K. et périnéphrite Kystes de vol. variable, infectés Plusieurs furoncles dans le parenchyme rénal restant Rein G. : ?	3
Uro I.V.: qq jours + tard A.D.: voies urinaires sup. normales A.G.: absence de sécrétion ; masse dans l'aire rénale G.	Cystoscopie : Vessie normale De l'orifice urétéral D sourd un; urine claire L'orifice urétéral G n'est pas visible	Anomalie congénitale du rein G ou néoplasme	Néphrectomie G au 14e jour	Guérison Poids 2 Kg600 au 27e jour	Guérison à 1 an pèse 9Kg,980	Rein G: R.P.K. de 27 gr; Volume 6 x 4 x 3 cm Nombreux kystes de volume variant de 1mm à 2,5 cm de diamètre ; Bassinet dilaté, uretère atrophié sans lumière Histologies: il reste du parenchyme rénal sain avec tubules et glomérules ; Dans une coupe on observe un petit fragment de cartilage Rein D : ?	3
Uro I.V. : A.G. : rein et uretère N A.D. : absence de sécrétion . U.P.R. D : impossible à cause d'une obstruction urétérale à 2 cm de la vessie	Cystoscopie: Vessie normale	Hydronéphrose ou R.P.K.	Néphrectomie D	Guérison	Guérison 1 an après	Rein D : R.P.K. Rein G :	2

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1949 70	HOWZE (C.P.) & HILL (J.H.) (66) 1ère observation	gar- çon	14 J.	G		Bon E.G., bien développé, po- télé ; Poids 4 Kg, 250 Tumeur abdominale G, globu- leuse, non tendue, mobile ; Ectopie testiculaire G Urines : claires, acides, normales Sang : 5.500.000 G.R. ; 7.400 G.B.	5 cm d'uretère et testicule atrophie at- tachés au R.P.K.
71	2ème observation	gar- çon	13	D	.Depuis long- temps : plu- sieurs hématu- ries . Depuis 3 semaines m T°, frissons, sueurs	Bon E.G. Abdomen sensible dans son 1/4 inférieur D Cœur : souffle mitral et éclat de B ₂ T.A. : 12 - 6 Urines : Traces d'albumine ; P.S.P. : normal Azotémie : 0,32 ; Sang : G.R. = 3.420.000 ; Hb 57 % G.B. : 6.050	2 cm d'uretère attachés à un R.P.K. ecto- pique
1949 72	OPPENHEIMER NARINS (94)	H	52	G	.Depuis 5 ans : mictions noc- turnes Albuminurie Hypertension Claudication intermittente .Depuis 1 mois : nausées, vo- missements, Azotémie s'é- lève de 0,52 à 1,15	Hypertrophie thyroïdienne ; emphysème. Hypertrophie cardiaque T.A. : 18-10 Sang : Azotémie 1,22 ; légère anémie hypochrome Urines : Albumine	Hydronéphrose par artère anormale Hypoplasie du rein adelphe Kystes dans la queue du pancréas

EXAMENS RADIO-LOGIQUES: UROGRAPHIE I.V. ; U.P.R. ; CYSTOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classification suivant l'authenticité
Radio sans préparation Tumeur occupant le flanc G, de la taille d'une orange, refoulant l'estomac en haut, les intestins à D. Uro S.C. A.D. : Normal A.G. : pas de sécrétion Transit gastro-duodénal normal.		Néoplasme du Rein G	Néphrectomie et urétérectomie G exérèse du testicule G	Guérison		Rein G : R.P.K. de 18 x 7 x 6 cm sans tissu rénal fonctionnel, 5 cm d'uretère y est attaché ainsi que le testicule Les kystes de taille variable (grain de raisin à balle de golf) sont nombreux. Histologie : le tissu testiculaire est atrophié Rein D : exploré : normal.	2
Radio sans préparation : Ombre rénale G ; pas d'ombre rénale D Uro I.V. : A.G. : bassin normal A.D. : pas de sécrétion U.P.R. : A.G. : N A.D. : bassin normal non visible	Cystoscopie : Vessie et orifices urétéraux : N Cathétérisme urétéral G : N A.D. : le cathéter est arrêté à 10 cm de la vessie On n'obtient pas d'urine à D.	R.P.K.	Néphrectomie lombaire D Le rein, remplacé par une petite masse kystique n'est pas trouvé dans la fosse lombaire mais dans la fosse iliaque urétérectomie D	Guérison		Rein D. : R.P.K. de 18,5 gr avec 2 cm d'uretère Nombreux kystes de 5 mm de diamètre en moyenne Entre les kystes, présence de tissu fibreux dense et de tubules Rein G : ?	3
Radio sans préparation : abdomen N Uro I.V. : non pratiquée à cause de l'azotémie U.P.R. : remplissage incomplet d'une énorme poche d'apparence hydro-néphrotique.	Cystoscopie : Vessie et orifices urétéraux N Cathétérisme urétéral D : N ; G : obstruction temporaire à 4 cm de la vessie puis on obtient de l'urine	Hydronephrose G	Néphrectomie G et ponction de nombreux kystes	Le drain de la néphrectomie ne draine que peu d'urine sanglante urémie et mort 5 J. après	Autopsie	Rein G : R.P.K. de 180 gr Kystes de taille variable, clairs ou hémorragiques présence de parenchyme Rein D : petit de 50 gr sans kystes ; Foie = N Queue du pancréas : présence de kystes	3

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1949 73	O'DONNELL (L.D) PRESTY (J.C.) (93)	fil- le	10 J.	G	Quelques jours après la nais- sance, on obser- ve une tumeur du flanc G augmen- tant progressi- vement de volu- me	Accouchement : Forceps ; E.G. bon. Tumeur du flanc G de 10 cm de diamètre. Sang : G.R. : 3.280.000 ; G.B. : 9.350 Urines : normales	Uretère atro- phique de 2 mm de dia- mètre adhé- rant au rein
1949 74	CARVER (J.H.) (27)	fil- le	1 an	D	Depuis 5 J. : hématurie	Rein D de la taille d'une grosse orange. Rein G : non palpable Urines : nombreux G.R. et germes.	
1951 75	BUNGE (R.G.) HARNESS (W.N.) (20)	gar- çon	5 mois	D	Défection palais Tr. oculaires Tumeur abdomina- le D.	Oeil D : microcornée et taie Oeil G : colobome et micro- cornée Rétrécissement bilatéral du conduit naso-lacrymal ; O- tite moyenne catarrhale bila- térale. Végétations ; Défection du voile du palais à G. Tumeur abdominale D de 3 x 5 cm, dure, mobile. Sang : G.R. : 5.200.000 ; G.B. : 27.100 Urines : normales,	Malformations oculaires et du conduit na- so-lacrymal. Défection du voile du pa- lais. Aplasie du bassin et de l'uretère. Dans le tissu rénal : carti- lage embryon- naire et mus- cle lisse.

EXAMENS RADIO- LOGIQUES: URO- GRAPHIE IV. ; P.R. ; CYS- TOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE- MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi- fication suivant l'authen- ticité
Radio sans opérat ion abdomi- nale déplaçant les intestins vers la D.		Tumeur ré- nale ou kyste mé- sentérique	Néphrecto- mie au 21e jour (alors qu'on pense retirer un kyste mé- sentérique)	guérison	Uro I.V. : absence de rein G ; Rein D : fonction- nement moyen, mais semble hypertro- phié.	Rein G : R.P.K. de 12 x 9 x 7 cm lobulé contenant 25 kystes de taille variable certains kystes com- muniquaient ; d'au- tres pas ; un uretère atrophique de 2 mm de diamètre adhère au rein. Rein D. : ?	4
Uro I.V. : R.G. : N R.D. : on no tifie que très peu de produit à contraste seulement au pôle sup. hypertrophie rénale D U.P.R. : R.G. : N R.D. : dilata- tion et dis- torsion du bassinnet hypertrophie au pôle inf. du rein.	Cystoscopie : Vessie et ori- fices urété- raux normaux	Néoplasme rénal	Néphrecto- mie	Guérison	Guérison 6 mois après	Rein D : R.P.K. Les 4/5e inf. du rein sont occupés par les kystes Le 1/5e sup. paraît normal Entre les kystes présence de restes de tubules Rein G : ?	3
Uro I.V. : R.G. : N R.D. : pas de rétention	Cystoscopie : Vessie et ori- fices urété- raux N ; mais à D le cathéter ne peut y pé- nétrer et au- cune urine n'en sort	Tumeur du rein D envoyé en radiothé- rapie pour RX pré-opé- ratoires on préfère enfin une explora- tion chirurgi- cale.	Néphrecto- mie lombai- re D.			Rein D : R.P.K. de 30 gr. et de 10 x 8 x 5 cm de volume Nombreux kystes, Aucune trace de bassinnet ou d'ure- tère ; dans la ré- gion hilair on trouve du tissu fi- breux et du paren- chyme normal. Histologie : A l'in- térieur des membra- nes des kystes se trouvent en autres de petites masses ovoïdes de <u>cartilage</u> embryonnaire Rein G : ?	3

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATION ASSOCIEES HEREDITE
1952 76	BJORN LIH WAUD (R) (13)	gar- çon	12 J.	D	A la naissance: normal A l'âge de 6 J. Tumeur du flanc D, s'étendant du gril costal à la F.I.D. irrégulière.	L'enfant a perdu 113,4 gr. (PN = 3.100) Tumeur identique Urines : Traces d'albumine Sang : normal	
1953 77	MARCEL (J.E.) (83) (Cf 1ère Obser- vation de Fevre-Huguenin)	gar- çon	18 mois	G		Tumeur lombaire G,	Nids de cel- lules embryo- naires dans tissu conjon- tif périky- tique.
78	2ème observation	Fille	1 an	G	Depuis 1 mois : Tr. hépato-diges- tifs puis une hématurie et volumineuse masse de la fosse lombaire G.	Bon E.G. Dans la région lombaire G. présence d'une volumineuse tuméfaction donnant le con- tact lombaire. Urines : G.R. ; normales par ailleurs. Séparation des urines : A.D. : P.S.P. 25 % ; urée 5 gr. A.G. : P.S.P. 10 % ; urée 4,5 gr.	

KAMENS RADIO- LOGIQUES: URO- GRAPHIE I.V. ; P.R. ; CYS- TOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE- MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi- fication suivant l'authen- ticité
o S.C. : masse abdomi- nale D refou- ant les in- testins en bas et à G. Le bassinnet est mal apprégné ; torsion de la vessie.		Tumeur ré- nale D	Néphrecto- mie	Guérison	Guérison à 5 mois. Poids : 7.430 gr. Examens normaux	Rein D. : R.P.K. de 8 x 7 x 6 cm Kystes de 1 à 4 cm de diamètre entre les kystes, pas de parenchyme rénal mais un stroma fi- breux. Rein G; : exploré normal.	2
		Tumeur ma- ligne du rein G.	Néphrecto- mie G.	Guérison	Guérison 14 ans $\frac{1}{2}$ après. Urines: N. Uro : I.V. Rein D : N. en hyper- trophie com- pensatrice. Toujours en bonne santé en 1958, soit 20 ans après.	Rein G. : R.P.K. Nombreux kystes de taille variable en- tre lesquels se trouve un tissu conjonctif, grêle dans lequel il ne persiste plus rien de l'architecture rénale normale. Mais où l'on re- trouve des nids de cellules em- bryonnaires : dy- sembryoplasie mé- dullaire. Rein D : ?	2
ro : I.V. : D. : N G. : rein volumineux sécrétion sa- tisfaisante calices sup. et inf. allon- gés, élargis calice moyen réduit uretère dévié en dedans.		Néphro- blastome	Néphrecte- mie G, on dissèque qq gg sur le pédicule Ablation d'un gg sur l'aorte.	Guérison	4 mois a- près lom- botomie exploratri- ce D : le rein res- tant est parfaite- ment sain Suivie de- puis 2 ans l'enfant se porte bien.	Rein G : R.P.K. avec nombreux kystes de taille variable, il ne reste un peu de parenchyme rénal normal que sous la capsule ; ailleurs présence d'une char- pente conjonctive fibreuse autour des kystes avec par en- droits réaction in- flammatoire. Les gg sont en hy- perplasie lymphoïde simple avec réac- tion inflammatoire chronique.	2

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1953 79	3ème observation	gar- çon	2 ans $\frac{1}{2}$	D		Tumeur abdominale basse, mé- diane, irrégulière, se prolongeant dans le flanc D Azotémie : 0,30 à 0,45	Le bassinot est une co- que fibreuse sans tissu différencié
1953 80	DUREN P. (39)	gar- çon	mort- né	G		Mort-né, à terme, pesant 3 Kg,200 Distension abdominale.	
1954 81	FOURGEAUD (J.M.) (48)	H	43	D	. Paludisme ; dernière crise à 28 ans. . Oreillons à 24 ans laissant une atrophie testiculaire D. . Epididymite G à 37 ans . Depuis lors douleurs lom- baires D.	Masse dans la fosse lombaire D. donnant le contact lombaire Testicule D atrophié Défèrent G irrégulier Urines : louches, dépôt flocon- neux P.S.P. : 70 % ; Cte Ambard 0,065 Azotémie 0,30	

EXAMENS RADIOLOGIQUES; UROGRAPHIE I.V. ; U.P.R. ; CYSTOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classification suivant l'authenticité
Cystographie bosse vessie s de reflux Uro I.V. : s de sécré- on à D. U.P.R.D. : lumineuse age en ule, etère dévié G.	Cystoscopie vessie norma- le mais ori- fice urétéral paraissant médiann	Hydroné- phrose congénita- le	Néphrecto- mie D	Guérison		Rein D : R.P.K. sans parenchyme rénal nor- mal restant ; le bas- sinet est une coque fibreuse sans tissu différencié. Rein G : ?	3
					Autopsie	Rein G : R.P.K. : tu- meur médiane de 300 gr. et de 12 cm de long bleutée ; nombreux kystes de taille dif- férente. Rein D : non découvert Foie, Rate : normaux Analyse du liquide kystique : Cl- : 387 mg %. Na+ : 329 mg %. Proteines totales : 1,2 % Albumine : 0,92 % Globuline : 0,38 % Rapport A/G : 2,4 % Urée : 0 ; c'est un liquide de filtration	3
Uro I.V. : an D volumi- ux 5' après jection: sé- ction satis- sante des 2 tés. Après pression: ca- des étirés nges d'em- pintes. ès décom- pression: les ités réna- restent plies. neumoreins: s rein D, ca- des allongés		R.P.K. D.	Néphrecto- mie D.	Guérison		Rein D : R.P.K. sur- tout au tiers moyen et supérieur Kystes peu nombreux Entre les kystes, le parenchyme rénal pré- sente des altérations inflammatoires. Rein G : ?	3

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1954	FEVRE (M) HUGUENIN (R) (46)	en- fant	20 mois				
82	2ème observation						
83	3ème observation	Fil- le	20 mois			Volumineuse tumeur lombaire qui s'accroît brusquement au début d'une coqueluche et dont l'augmentation est main- tenant plus lente. Traitement : RX à Villejuif La tumeur diminue un peu de volume et durcit.	
84	4ème observation	Fil- le	14 mois	G		Tumeur abdominale G	
85	5ème observation	Fil- le	3 ans	D		Tumeur lombaire D	

EXAMENS RADIOLOGIQUES: UROGRAPHIE I.V. ; R.P.R. ; CYSTOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classification suivant l'authenticité
			Néphrectomie	7 jours après décès par complications pulmonaires			4
		Tumeur maligne	Néphrectomie	Guérison	Guérison 5 ans après	Rein néphrectomisé : R.P.K. Rein adelphe : ?	3
ro I.V. : mauvaise sécrétion des 2 côtés			Exérèse de la tumeur pleine trouvée dans le segment inf. du rein G; on laisse en place le rein G, la valeur du rein D étant suspecte.	Guérison		Rein G : Segment supérieur : R.P.K. Segment inférieur forme 2 valves d'aspect sain appliquées sur une tumeur pleine Rein D : ?	3
			Néphrectomie D	Guérison	Guérison 1 an après	Rein D : R.P.K. sur lequel s'est greffé une transformation maligne secondaire. Histologie : Tumeur du blastème rénal paraissant développée sur des formations rénales dysembryoplasiques du type polykystique Rein G : ?	3

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
86	6ème observation	Fil- le	10 mois	D		Tumeur de l'hypochondre et du flanc D : masse arrondie bien limitée, donnant le contact lombaire.	
1956 87	WEINBERG (S.R.) O'CONNOR (W.J.) SENGER (F.L.) (133) 1ère observation	Gar- çon	nais- san- ce	G		Vomisseur presque depuis la naissance ; déshydratation T°, asthénie. Grosse masse abdominale dont la transillumination indique des contenus liquides. Ex. laboratoire : normaux Alimentation I.V. ; mais au 6e jour l'E.G. est si mau- vais que l'exérèse de la tumeur s'impose d'urgence	Uretère rudi- mentaire
88	2ème observation	Gar- çon	6 J.	G	Ectopie testicu- laire bilatérale	Au 6e jour : selles striées de sang, présence de 2 tu- meurs abdominales G. Vomissements continuels ; T° 38°3. La tumeur augmentant de vo- lume, on la ponctionne : on obtient 50 cc de liquide clair ressemblant à de l'u- rine ; l'enfant prend du poids et à 2 mois ½, l'E.G. s'étant amélioré, une né- phrectomie est possible.	Uretère sans lumière
89	3ème observation	Fil- le pré- tu- rée	nais- san- ce	G	Grossesse et ac- couchement : N	A la naissance : Bon E.G. ; une tumeur lobulée occupe toute la partie G de l'ab- domen et s'étant dans le pelvis. Examen : Sang, Urines : N Au bout de 3 semaines : vomissements de plus en plus fréquents.	Uretère ob- strué et ru- dimentaire.

EXAMENS RADIOLOGIQUES: UROGRAPHIE IV. ; U.P.R. ; CYSTOGRAPHIES	AUTRES EXAMENS COMPLEMENTS CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classification suivant l'authenticité
Uro I.V. : A.G. : N A.D. : pas de sécrétion			Exploration	Guérison		Rein D. : quelques gros kystes dont le supérieur adhère à la surrénale ; pédicule rénal atrophique Rein G : ?	3
Uro I.V. : La masse abdominale redonne les intestins à D. Rein D visible et le produit de contraste apparaît dans la vessie 5' minutes après injection.			Néphrectomie G	Alimentation liquide possible : pas de vomissements le nourrisson prend du poids Guérison	Guérison 10 mois après. Uro I.V. : Rein D fonctionnellement et morphologiquement normal.	Rein G : R.P.K. de 7 x 4 x 4 cm Nombreux kystes de 0,2 à 3 cm de diamètre. Uretère rudimentaire Rein D : ?	2
Uro I.V. : Tumeur abdominale G Rein D : visible Rein G : pas de sécrétion			Néphrectomie G.			Rein G. : R.P.K. de 30 gr. mesurant 8 x 6 x 3,5 cm. Nombreux kystes de 0,5 à 3,5 cm de diamètre Uretère sans lumière Histologie : groupes de tubules kystiques Rein D : ?	3
Transit gastro-intestinal et lavement Gargyle : Tumeur rétro-péritonéale déplaçant le colon vers le bas Uro I.V. : A.D. : rein N A.G. : pas de sécrétion.			Néphrectomie G	Guérison	Guérison un an après Uro : I.V. Rein D : normal	Rein G : R.P.K. de 8,5 x 5 x 6,5 cm Nombreux kystes de 1 à 2 cm de diamètre Uretère G obstrué et rudimentaire Histologie : nombreux néphrons kystiques mais certains aussi sont normaux Rein D : ?	2

DATE	AUTEUR et NUMERO BIBLIOGRAPHIQUES	SEXE	AGE	COTE	ANTECEDENTS et DEBUT CLINIQUE	SIGNES CLINIQUES EXAMENS d'URINE et de SANG	MALFORMATIONS ASSOCIEES HEREDITE
1957 90	BOLOT TICHADOU (M) AMIEL (15)	gar- çon	7 mois	G		Volumineuse tumeur de l'hypo- chondre et du flanc G de la taille d'une tête d'enfant, don- nant le contact lombaire ; Bon E.G. Urines normales. Sang : Azotémie 0,20 ; G.R. : 3.700.000 ; Hb 35 % ; G.B. 21.000 ; Poly 21 % ; lympho : 64 % ; Mono 3 %.	
1957 91	CHABRUT (28)	Fil- le	7 mois	G		Tumeur du flanc G.	Dans la masse fibreuse péri- kystique pré- sence de qq formations mé- senchymateuses diverses et de qq ilots chon- droïdes.
1957 92	MOORE (T) (89)	H	50	G	Depuis 10 ans pertes de con- naissance considérées comme épilep- sie	Rein G palpable ; Bon E.G. ; Coeur légèrement dilaté ; T.A. 20-5 - 10-5 Sang : G.R. : 4,650.000 ; Hb : 90 % ; Azotémie : 0,24	

EXAMENS RADIO- LOGIQUES: URO- GRAPHIE IV. ; U.P.R. ; CYS- TOGRAPHIE	AUTRES EXAMENS COMPLE- MENTAIRES CYSTOSCOPIE	DIAGNOSTIC CLINIQUE	TRAITEMENT	RESULTAT IMMEDIAT ou EVOLUTION	RESULTAT TARDIF ou AUTOPSIE	PIECE OPERATOIRE ANATOMIE PATHOLOGIQUE HISTOLOGIE	Classi- fication suivant l'authen- ticité
Urographie IM: A.D. : petite sécrétion A.G. : pas de sécrétion			Néphrec- tomie G	Guérison	Guérison 2 ans après Suivi.	Rein G : R.P.K. : il reste du paren- chyme rénal normal en périphérie. Le tissu polykys- tique est une tissu conjonctif, jeune lamellaire. Rein D : ?	3
Uro I.V. A.D. : N A.G. : pas de sécrétion U.P.R. G : impossible le méat uré- téral n'est pas vu.			Néphrec- tomie.	Guérison	Guérison 5 ans après	Rein G : R.P.K. fait de gros kystes de taille variable (grain de raisin à pomme) Histologie : les kys- tes sont bordés par une coque fibreuse lamellaire; à leur contact on voit qq éléments normaux faits de glomérules embryonnaires; Dans la masse fibreuse en- tourant les kystes, on voit qq formations mésenchymateuses di- verses et qq îlots <u>chondroïdes</u> Rein D : ?	3
Uro I.V. ; A.D. : N A.G. : calice inf. refoulé en dedans U.P.R. : On ne voit pas le refou- lement du ca- lice inf. mais 2 grandes ca- vités triangu- laires dans le pôle inf. du rein.			Néphrec- tomie G	Améliora- tion pro- gressive T.A. : 14-8	Guérison 6 ans après T.A. : 17-11 Uro I.V. Rein D normal	Rein G : R.P.K. nom- breux kystes surtout au pôle inf. de 1 à 6 cm de diamètre. IL reste du parenchyme rénal sain entre les kystes sauf aux 2 grands kystes triangu- laires du pôle inf. qui <u>communiquent</u> avec le bassinnet par des ou- vertures très étroites Histologie: kystes re- couverts d'un épithé- lium aplati; entre ceux ci il reste du paren- chyme rénal normal Rein D : ?	3

CRITIQUE DE CES OBSERVATIONS

Si l'on exige des preuves, notamment à l'examen histologique, de cette unilatéralité on se heurte à d'extrêmes difficultés. En toute figure, il faudrait pouvoir procéder à l'examen histologique simultané des deux reins : on ne pourrait donc affirmer l'unilatéralité que pour des cas d'autopsie, encore que l'on puisse toujours arguer que la dégénérescence kystique n'évolue pas toujours parallèlement sur les deux reins et que l'un des deux organes peut être déjà atteint sans que l'intégrité encore conservée de son congénère permette de nier son atteinte ultérieure. Cette notion implique l'impossibilité clinique du diagnostic d'unilatéralité. Jusqu'à quel point cette dissymétrie des lésions peut-elle être accentuée, quel est l'intervalle maximum qui peut séparer l'atteinte des deux organes ?

2.

De la réponse à cette question pourrait dépendre la possibilité d'affirmer l'intégrité définitive d'un organe. Tous les cas néphrectomisés et guéris ont au maximum été suivis par des urographes intra-veineuses, des examens de sang et d'urine; on a parfois en plus au cours de la néphrectomie examiné le rein adelphe ou pratiqué une lombotomie exploratrice après coup; mais l'étude du fonctionnement rénal ou l'examen macroscopique du rein supposé sain ne suffisent pas à affirmer son intégrité.

C'est pourquoi dans le tableau résumant les 92 observations publiées de reins polykystiques unilatéraux, nous avons réservé la dernière colonne à un chiffre correspondant à une classification suivant l'authenticité de l'unilatéralité des cas avec par ordre de rigueur décroissante quant au choix des critères :

1°.- Cas avec autopsie au cours de laquelle les deux reins ont été vérifiés;

2°.- Cas avec néphrectomie et

- soit exploration chirurgicale du rein adelphe,
- soit guérison lointaine et examens complémentaires normaux (urographie intra-veineuse, Azotémie, T.A., examen d'urines).

3°.- Cas où l'Auteur n'a pas mentionné l'état du rein adelphe;

4°.- Cas avec doutes sur l'intégrité du côté sain.

Il en résulte, si l'on ne tient compte que des observations parues à partir de 1912, date à laquelle les moyens d'investigation ont été plus complets et les observations moins sujettes à caution et si l'on classe ces observations en deux catégories : cas de nouveaux-nés d'une part et cas de l'enfant (âgé de plus d'un mois) et de l'adulte d'autre part pour tenir compte de la dualité manifestée jusqu'alors sur les plans anatomo-pathologiques et embryologiques, qu'il existe :

51 observations interprétables qui se répartissent : ainsi :

	<u>Cas</u>	<u>Nombre</u>	<u>%</u>
- A -			
- Nouveaux-nés (0 à 1 mois) et prématurés	1	1	1/2
	2	4	
	3	3	1/2
	4	1	
- B -			
- Nourrissons (1 mois à 2 ans)	1	0	1/3
	2	5	
	3	7	2/3
	4	2	
et			
2 ème enfance et adultes	1	0	1/4
	2	7	
	3	19	3/4
	4	2	

On peut donc en déduire, bien que la différence ne soit pas statistiquement très significative, que les observations de nouveaux nés offrent un caractère d'authenticité plus rigoureux puisque plus de la moitié des observations sont indéniables alors qu'un quart seulement des observations concernant les adultes semblent indiscutables sans que l'on puisse nier pour autant l'individualité clinique de cette dernière forme.

Si l'individualité anatomique de la forme du nouveau-né est donc indiscutable, certains Auteurs n'ont-ils pas décrit sous l'appellation de rein polykystique unilatéral :

a.- Le kyste multiloculaire du rein ou polykystome de CHEVASSU ou forme oligokystique de LAMBERT ou peut-être même kyste solitaire dont FRAZIER a colligé, en 1951, 37 observations qui est une formation kystique massive occupant un segment plus ou moins étendu du rein. Cette formation kystique est unilatérale, s'observe dans la première enfance, donne une image radiologique analogue à celle d'un kyste rénal, est au point de vue anatomique difficile à classer soit comme forme oligokystique, véritable forme initiale de la polykystose rénale, soit comme variété de kyste solitaire du rein. Le fait que le parenchyme rénal adjacent est un parenchyme sain refoulé par la tumeur est en faveur de la deuxième de ces hypothèses.

b.- La maladie multikystique dont les observations semblent se multiplier. Déjà, il ne s'agit plus d'un diagnostic clinique mais anatomique. Ce qui caractérise la lé-

sion, c'est une masse irrégulière, dépourvue de parenchyme rénal, formée de kystes de tailles diverses, dont un certain nombre communiquent par un pertuis infime avec le bassinot. Il s'agirait de petits calices anormalement dilatés en amont d'une obstruction voire même d'une aplasie urétérale. Cette maladie qui est en règle unilatérale, paraît se rencontrer uniquement dans la petite enfance.

Il persiste donc un doute même pour la forme du nouveau-né.

Quoiqu'il en soit nos trois observations sont, si l'on s'en réfère à la classification, des cas (3), puisque si l'on a un recul suffisant pour Christian il n'y a pas eu d'exploration chirurgicale et sont des formes de l'adulte d'autant que le caractère héréditaire est indéniable. L'intérêt pratique de ces considérations est le meilleur pronostic de la forme unilatérale peut-être justiciable de néphrectomie.

H E R E D I T ² E

1°.-Le caractère familial de l'affection est admis par tous les Auteurs. Cette notion s'appuie depuis STEINER (1899) sur les travaux de DUNGER qui en réunit 11 familles, ADRIAN : 16 familles, CAIRUS : 23 familles, MARQUARDT : 26 familles, BUTTNER : 30 familles et surtout WERNER (135) : 109 familles avec 350 cas certains et 5 familles avec 20 cas douteux. Un tiers des cas d'après DUNNE seraient familiaux (TOURAINÉ 126). J.E. MARCEL avec M. DEROT et G. SALAÜN (35) en rapportent une observation à la séance du 16 février 1953 de la société de pathologie rénale :

- 1 ère génération : père mort à 74 ans de cause inconnue,
mère morte à 52 ans; elle aurait eu une ptose rénale bilatérale.
- 2 ème génération : 4 enfants tous atteints de rein polykystique.
- 3 ème génération : 2 petits enfants tous atteints de rein polykystique.
- 4 ème génération : 1 représentant non examiné pour des raisons psychologiques.

Dans une autre famille, publiée en 1956 par J.E. MARCEL et G. LOYAU (84) on trouve 6 polykystoses toutes féminines en quatre générations :

- 1 ère génération : 1 femme morte de rein polykystique.
- 2 ème génération : 1 femme morte de rein polykystique.
- 3 ème génération : 1 femme morte de rein polykystique.
- 4 ème génération : 6 enfants : 4 sont examinés : 3 reins polykystiques tous féminins.

2°.- Au point de vue génétique on distingue :

- a.- le rein polykystique de type adulte : il se transmet presque toujours en dominance régulière. La statistique de WERNER réunit 41 familles avec 122 cas en 2 générations, 8

familles en 3 générations et 3 familles (BRAASCH, CRAWFORD, FULLER) en 4 générations. Certains de ces arbres généalogiques sont importants comme ceux de BACHWACH (mère et 9 de ses 16 enfants); SHAPIRO (6 cas sur 6 membres en 3 générations), CAIRUS (12 cas sur 51 en 3 générations), CRAWFORD (19 cas sur 24 en 4 générations), CANNON (12 cas sur 24 en 2 générations) (TOURAINÉ). Récemment FERGUSON (43) a mené une enquête dans 84 familles comptant 307 membres et en a trouvé 68 cas (par exemple : mère et ses 5 enfants; 4 sujets sur 5 et 4 sur 9 en 2 générations; 4 sur 12 en 3 générations; 8 sur 25 en 4 générations). Il en conclut que la tendance héréditaire de la maladie chez l'adulte est très nette. Dans les familles comprenant plusieurs générations, la maladie polykystique paraît s'hériter suivant les lois de la dominance. LAMY (76) considère aussi que c'est une maladie dominante.

b.- Le rein polykystique du nouveau-né, rapidement mortel, ne se transmet pas sur le mode dominant, mais on peut l'observer dans les fratries (40 des familles de WERNER avec 102 cas; 5 cas sur 12 germains d'après SINGER). Seul HÖHNE rapporte une observation familiale dans laquelle il alterne avec le rein polykystique de type adulte (TOURAINÉ)

- FERGUSON, dans son enquête portant sur 84 familles, ne trouve que 8 cas à la naissance; dans aucune des familles de ces nourrissons, il n'y avait de maladie chez un adulte. Cet auteur a, d'autre part, suivi par des examens pyélographiques annuels plusieurs enfants de parents atteints de maladie polykystique sans que jamais jusqu'alors il ait pu déceler chez eux une maladie préexistante ou en voie de développement. Il semble donc, pour FERGUSON, qu'il existe des différences essentielles entre la maladie polykystique de l'adulte, chez qui la tendance familiale et héréditaire paraît évidente, et celle du nouveau-né chez lequel elle n'est pas prouvée. En outre, FERGUSON insiste à l'appui de sa thèse sur les différences anatomiques et histologiques des deux maladies.

- LAMY (76) rappelle que plusieurs couples jumeaux monozygotiques ont été étudiés (WARTZ, STOCKARD, REASON) et que, dans tous les cas, l'existence de rein polykystique a été vérifiée chez l'un et l'autre des 2 éléments du couple. L'accord cesse quand il s'agit de préciser de quelle façon la tare se transmet.

- FULLER, STRANDS admettent que la maladie (chez le nouveau-né et l'adulte) est toujours dominante : dans l'une des familles observées par STRANDS qui comptait 28 malades répartis sur 4 générations, le mode dominant n'est pas douteux.

- Mais d'autres généticiens : SORSBY, WAITZ, T. KEMP soutiennent qu'il existe 2 variétés particulières dont chacune obéit à un mode de transmission particulière : si l'une, celle de l'adulte est toujours dominante, l'autre, plus grave et qui entraîne souvent la mort dès le premier âge, serait une maladie récessive : ici les parents, quand ils ont pu être examinés, ont toujours été trouvés indemnes : c'est là un argument valable contre la dominance et pour la récessivité. Ces conclusions correspondent à celles de FERGUSON.

- Enfin DALGAARD (31), relève un certain nombre de cas où l'atteinte polykystique est asymétrique; cette asymétrie est mesurable par la durée de la survie après néphrectomie; il note des survies de 1, 4, 7, 9, 10 et 17 ans. D'autre part, il lui semble qu'au sein d'une même famille, la ressemblance de la maladie

d'un sujet à l'autre, dans son mode de début et son allure clinique notamment, est plus marquée qu'avec les sujets d'autres familles. Il en est ainsi dans nos 3 observations qui portent toutes sur le côté gauche. Une corrélation intrafamiliale étroite très supérieure à une corrélation entre familles différentes constitue un argument en faveur de l'hétérogénéité génétique de la maladie et suggère que celle-ci peut être déterminée par des gènes majeurs différents agissant indépendamment les uns des autres. Il est possible que ces gènes soient des allèles, c'est-à-dire des gènes montants différents mais occupant le même emplacement chromosomique.

3°.- En ce qui concerne les observations de reins polykystiques unilatéraux :

Wells (obs. 54) signale que la mère de la malade, vivante et en bonne santé, présente des reins polykystiques bilatéraux et qu'un des deux enfants de la malade est mort de cause inconnue.

GOODYEAR et BEARD (obs. 68) notent que la mère de la malade atteinte d'hypertension meurt après l'accouchement.

Enfin, dans une observation de TANER (121) un enfant de la malade est mort prématurément.

En pratique, ce caractère familial et héréditaire impose de rechercher dans les antécédents héréditaires et chez les autres membres d'une famille la maladie polykystique quand on la découvre chez l'un d'eux et encore davantage quand on la soupçonne car elle peut étayer singulièrement le diagnostic.

4°.- Nos trois observations dont le caractère héréditaire est manifestement dominant sont donc du point de vue génétique du type adulte. L'unilatéralité apparente qui se manifeste toujours du même côté, à gauche en l'occurrence, est un argument de plus en faveur du caractère héréditaire de la maladie.

5°.- Enfin, l'on peut retrouver dans la lignée animale, notamment chez les mammifères, des arguments en faveur de l'atteinte unilatérale d'une maladie héréditaire. Par exemple, la polydactylie de la souris dont il existe plusieurs variétés est, dans plus de la moitié des cas bilatérale, mais les cas unilatéraux ne sont pas rares. Ce qui prouve la variabilité d'action des gènes. A priori, ce qui se passe pour des membres, organes symétriques, peut exister pour des reins (GRÜNEBERG : 56)

R A D I O L O G I E

La richesse des méthodes d'exploration radiologique de l'appareil urinaire nous rappelle par son existence même la difficulté du diagnostic, surtout lorsqu'il s'agit de rein polykystique unilatéral. Aussi toutes ces méthodes ont-elles leur place et nous les envisageons successivement :

1°.- L'urographie intra-veineuse avec compression urétérale est une bonne méthode chez les malades ayant encore un fonctionnement rénal satisfaisant. C'est donc l'immense majorité des cas dans le rein polykystique unilatéral. Toutefois OPPENHEIMER et NARINS (obs. 72) n'ont pu le pratiquer chez leur malade qui avait une azotémie à 1 gr. 22. Elle doit faire place à l'urétéro-pyélographie rétrograde dans tous les cas où l'urée sanguine dépasse 1 gr. HOWZE et HILL (obs. 70), BJORN LIH et R. WAND (obs. 76) ont préféré la voie sous cutanée à la voie veineuse habituelle chez des enfants quoique les résultats soient d'ordinaire moins satisfaisants.

- Pour HICKEL (61) peu d'affections rénales se traduisent par un bouleversement aussi anarchique des lignes de l'architecture du bloc pyélocaliciel que la maladie polykystique des reins, aucune atteinte rénale n'offre une pareille richesse d'images radiographiques anormales. Cet auteur a retenu un certain nombre de figures radiologiques que l'on peut classer ainsi :

a.- Il existe toujours un gros rein : augmentation de la surface et particulièrement de la hauteur du rein et augmentation de la hauteur de l'arbre pyélique.

b.- Le plus souvent il existe des signes tumoraux d' l'arbre pyélo-caliciel :

- désorientation de l'axe des calices (parfois en rosette) et du bassinot;
- allongement des calices surtout les petits;
- élargissement du fond des petits calices;
- dilatation plus souvent que rétrécissement des petits calices;
- images de tonalité : plages ou images grises;

- amputations diverses;
- refoulement de l'arbre pyélique en dedans ou en dehors.

C.- Parfois enfin, l'agrandissement de l'arbre pyélique peut être harmonieux.

Quoiqu'il en soit l'urographie dans la maladie polykystique unilatérale n'évoque pas toujours le rein polykystique mais plutôt parfois une tumeur maligne ou une hydronéphrose soit que morphologiquement on ait davantage une impression d'empiètement et l'on est orienté vers une tumeur maligne ou une impression de dilatation localisée et l'on pense à une hydronéphrose; soit que fonctionnellement le rein élimine normalement, mal ou pas du tout et ce, proportionnellement à la quantité restante de parenchyme sain. Lorsque la sécrétion est nulle on peut penser à une hydronéphrose (-SCHWARTZ : obs. 52)

D'autant plus si l'urétéro-pyélographie rétrograde montre ensuite une image en boule (J.E. MARCEL : obs 79) : mais on est alors en présence d'une forme clinique dite hydro-néphrotique de la maladie polykystique unilatérale.

2°.- L'urétéro-pyélographie rétrograde est ensuite indiquée, soit que l'urographie intraveineuse n'ait pu être effectuée à cause d'une insuffisance fonctionnelle du rein, soit que l'image urographique soit insuffisante. Cette méthode, faite avec les précautions d'usage, possible et facile sous anesthésie générale chez le nourrisson, ne mérite nullement les reproches qu'on lui a adressés, l'infection, quoique grave de conséquences étant exceptionnelle.

3°.- Le rétro-pneumopéritoine précise les contours du rein et permet d'apprécier plus exactement son volume et les irrégularités de sa surface. De belles images peuvent être obtenues si cette méthode se combine à l'opacification pyélocalicielle.

4°.- La tomographie est un excellent moyen de mise en évidence des kystes intraparenchymateux qui apparaissent sur l'ombre rénale comme des zones arrondies de tonalité différente du parenchyme adjacent.

5°.- L'artériographie rénale conseillée par BILLING (12) et FAURE (40) dans les cas douteux, faite par voie translombaire directe ou par voie fémorale rétrograde, contre indiquée dans l'insuffisance rénale même modérée, montre :

- au temps artériel : des branches artérielles refoulées, étirées et souvent arciformes, mais cette image n'est pas univoque car elle peut être réalisée par une hydronéphrose.
- au temps néphrographique, quelques secondes après l'injection, l'opacification du parenchyme au lieu de prédominer dans la médullaire, siège surtout dans le cortex; le rein est volumineux, quelques fois irrégulièrement bosselé; il est rare qu'on y décèle les plages avasculaires correspondant aux kystes; parfois cependant la présence des micro-kystes se traduit par des plages claires et arrondies, l'ensemble offrant un aspect vermoûlu. Du moins la densité plus ou moins faible de la néphrographie peut avoir une valeur pronostique.

6°.- On peut enfin pratiquer une néphrotomographie,

7°.- On terminera l'examen radiologique par un lavement baryté toujours utile pour préciser le siège péritonéal ou rétropéritonéal de la tumeur. C'est ce qu'avaient fait WEINBERG, O' CONNOR et SENCER (obs. 89). Ils ont ainsi trouvé une tumeur rétropéritonéale déplaçant les intestins à droite; en effet on peut en outre apprécier le refoulement intestinal; la tumeur est parfois même tellement volumineuse qu'elle occasionne des phénomènes subocclusifs, voire occlusifs. Il y a intérêt à ne pas faire suivre le lavement baryté d'un autre examen radiologique si l'on ne veut pas s'exposer à obtenir des clichés difficilement interprétables.

8°.- Au total, le diagnostic radiologique repose sur la bilatéralité des lésions. Si l'on est en présence d'une forme unilatérale, le diagnostic est bien plus difficile : en effet, s'il existe des signes tumoraux on est orienté vers une tumeur maligne du rein. Mais si, par contre, il existe un agrandissement harmonieux de l'arbre pyélique, on doit faire le diagnostic de rein polykystique unilatéral car cela ne peut être rien d'autre. C'est ainsi que dans notre observation concernant le jeune Christian M ..., le diagnostic aurait dû être porté puisqu'à l'urographie intra-veineuse on note à gauche des cavités très agrandies et très allongées, cet agrandissement portant sur les calices et le bassinet et s'accompagnant d'une conservation parfaite de l'harmonie des différents éléments, alors que pour Claudine M ..., l'existence de signes tumoraux aurait rendu le diagnostic impossible si n'avait existé la notion d'atteinte familiale.

C O N C L U S I O N S

A l'occasion de l'observation de trois membres d'une famille, le père, et ses deux enfants, atteints de polykystose rénale d'apparence unilatérale localisée du même côté, en l'occurrence ici sur le rein gauche, nous avons repris l'étude de trois points particuliers de la maladie polykystique des reins : l'unilatéralité, l'hérédité, la radiologie.

1°.- L'unilatéralité.

a.- Nous avons tout d'abord repris les bases de discussion qui portent sur l'anatomopathologie et l'embryologie.

- L'étude anatomopathologique nous apprend que si généralement l'atteinte rénale est bilatérale et diffuse, elle peut parfois être unilatérale et partielle et qu'au cours de l'évolution de la maladie, il y a une augmentation progressive des kystes aboutissant en définitive à une atrophie du parenchyme rénal et modifiant les cavités excrétrices; il existe une différence histologique entre la forme du nouveau-né et celle de l'adulte.
- Les théories pathogéniques dérivées de nos connaissances embryologiques montrent aussi une dualité entre la forme du nouveau-né et celle de l'adulte mais de toutes façons la polykystose est une maladie congénitale.

b.- Puis l'étude des observations de rein polykystique unilatéral publiées nous apprend que si les observations concernant les nouveaux-nés semblent plus indiscutables que celles des adultes, elles risquent d'avoir été confondues avec deux maladies voisines : le kyste multiloculaire et la maladie multikystique.

2°.- L'hérédité.

Le caractère familial de l'affection est admis par tous les Auteurs. Au point de vue génétique on retrouve la dualité : forme du nouveau-né qui serait *nécessaire* et forme de l'adulte qui serait dominante. Nos observations de caractère héréditaire manifes-



tement dominant sont donc du type adulte.

3°2- La radiologie a un intérêt pratique évident puisque :

- a.- En présence d'une image tumorale unilatérale, il n'y a pas de diagnostic radiologique possible, sauf s'il existe la notion d'atteinte familiale comme dans nos deuxième et troisième observations.
 - b.- S'il existe un agrandissement harmonieux de l'arbre pyélique on doit faire le diagnostic de rein polykystique unilatéral car cela ne peut être rien d'autre : cette éventualité concerne notre première observation.
-

VU & PERMIS D'IMPRIMER

Le Recteur de l'Académie de

P A R I S :

J. S A R R A I L H

Le Doyen de la Faculté
de Médecine :

L. B I N E T.

Le Président de la Thèse :

L A M Y.

B I B L I O G R A P H I E

- 1.- ALBARRAN J. (obs. 30) : in Sieber obs. 185; in Albarran et Imbert; in Brin p. 170
- 2.- ALBARRAN J. et IMBERT L. (obs.) 2 à 6) : "Les tumeurs du rein." 1903 - PARIS -MASSON ed.
- 3.- ALESSANDRI (obs. 41) : 1911; in Brin p. 170
- 4.- ANTELO M. (obs. 63) : "reflexiones sobre un caso de anuria en rinon poliquisticico unico y calculoso."
La prensa medica argentina 1946; 33; 820 - 823
- 5.- ARNAUD J. "La nephrectomie dans le rein polykystique."
Thèse Lyon 1947 - 1948 n° 182
- 6.- BARLING (obs. 31) : 1901; in Sieber obs. 186
- 7.- BARNETT C.E. (obs. 43) : "Rein polykystique unilatéral".
The Urology and cutaneous review - 1913; p. 353
- 8.- BELL E. T. : Renal disease Philadelphia p. 90; 1947; PHILADELPHIE, LEA and FELBICER Ed.
- 9.- BERNBURG O. (obs. 35) : 1904; in Sieber obs. 196
- 10.- BERNER : Virchows Archiv für pathologische Anatomie and Physiologie und für klinische Medizin 1913 p. 211.
- 11.- BIGELOW N. H. : "association de reins polykystiques avec anévrysme intracraniens et autres affections voisines."
The america journal of med. Sc. 1953; 225; 495 - 493
- 12.- BILLING L. : "le diagnostic radiologique des reins polykystiques."
Acta Radiol. Scand. 1954; 41 : 305 - 315
- 13.- BJORN LIH et WAUD R. (obs. 76) : "rein polykystique unilatéral chez un nouveau-né"
Journ. of Urology 1952; 68 : 60 - 62
- 14.- BOECKEL A. et BILGER F. (obs. 47) : "contribution à l'étude du rein polykystique chirurgical."
Strasbourg medical 1927; 85 : 271 - 274
- 15.- BOLOT, TICHADOU M. et AMIEL (obs. 90) : "néphrectomie pour rein polykystique unilatéral chez un nourrisson de 7 mois."
Mémoires de l'Académie de chirurgie 1957; 83 : 560 - 562

- 16 .- BONNAIRE et ECALLE (obs. 44) : "Rein polykystique et vessie à colonnes chez un nouveau-né."
Bullerins et mémoires de la Société anatomique de PARIS 1913
88 : 475 - 478
- 17 .- BOUDET X. J. : "contribution à l'étude du rein polykystique de l'adulte."
Thèse BORDEAUX 1903 - 1904
- 18 .- BRIN H. (obs. 37 à 41) : "Symptômes, diagnostic et traitement des kystes non hydatiques du rein."
Annales des maladies des organes génito-urinaires 1911; 29
1984 - 1992
- 19 .- BUGBEE H. C. et WOLLSTEIN M ; "Surgical pathology of the unary tract in infants based on a review of 4903 necropsies".
Journal of the American Medical Association 1924 ; 83 : 1887-1894
- 20 .- BUNGE R. C. et HARNESS W. N. (obs. 75) "Rein polykystique unilatéral chez un enfant
Journal of Urology 1951; 65 : 972 - 975
- 21.- CACCHI R. et RICCI V. (obs. 65) : "sur une rare maladie kystique multiple des pyramides réales."
Journal d'urologie 1949; 55 : 497 - 519
- 22 .- CAHILL G. F. et FISH G. W. (Obs. 59) . "Surgic aspects of polycystic kidney disease".
Transactions of the American Association of genito urinary surgeons 1941 - 34, 81 - 87.
- 23 .- CANNON J. Annals of internal medicine 1947; 27 : 610
- 24 .- CANONNE M. (obs. 51) : "rein polykystique unilatéral à symptomatologie atypique."
Bulletin et mémoire de la Société des Chirurgiens de PARIS
1934; 26 : 628 - 633
- 25 .- CARLSON H. E. (obs. 61) "polycystic disease in a solitary kidney."
Journal of Urology 1946 : 55 : 443 - 444
- 26 .- CARRAVETTA M. (obs. 57) : "énorme rein polykystique unilatéral chez un enfant. Opération. Guérison."
Archivio Italiano di chirurgia 1937; 46 : 15 - 32
- 27 .- CARVER J. H. (obs. 74) : "Maladie kystique du rein droit chez un enfant."
British Journal of Urology 1949; 21 : 229 - 231
- 28 .- CHABRUT (obs. 91) : mémoires de l'Académie de chirurgie 1957; 83 : 560 - 562
- 29 .- CHAUVIN M. E. (obs. 48) : journal d'urologie 1927; 24 : 551
- 30 .- COURTIN (obs. 1) : 1847; in Lejars Thèse Paris 1888; in Sieber obs. 3
- 31 .- DALGAARD : Bilateral polycystic disease of the kidneys p. 169 - 173; 1957
Copenhagen; E. Manksgaard Ed.
- 32 .- DE GROEUWE (obs. 40) : 1909; in Brin p. 168
- 33 .- DEPAGE (obs. 20) : "Contribution à l'étude du rein kystique."
Annales de la Société belge de Chirurgie 15 sept. 1894
in Sieber obs. 163; in Ferron obs. 5; in Brin p. 168
- 34.- DEROT M. et MARCEL J.E. : "le rein polykystique"
Histoire de la médecine 1956 p. 2

- 35 .- DELOT M., MARCELL J. E. et SALAUN G. : "contribution à l'étude des reins polykystiques (hérédité, malformations associées, rein polykystique unilatéral)"
Société de pathologie rénale du 16 fév. 1953 in journal d'urologie médicale et chirurgicale 1953 : 59 : 287 - 289
- 36 .- DICKINSON W. R. "On renal and urinary affections. Miscellaneous affections of the kidneys and urine."
1885 London LONGMANS, GREEN and Co ed.
- 37 .- DRIEFUS : La pyélographie dans les reins polykystiques."
Journal d'urologie médicale et chirurgicale 1935 : p. 201
- 38 .- DUNNE R. Leval médical 1952 : 17 : 597
- 39 .- DUREN P. (obs. 80) : "rein polykystique unilatéral."
Annales de la société belge de médecine tropicale 1953
JA : 215 - 216
- 40 .- FAURE C. : "L'artériographie rénale."
Journal de Médecine et de chirurgie pratique 1956; 127 : 579
- 41 .- FAYELL R. (obs. 23) : "Case of nephrectomy for calculus and cystic disease of kidney
The quarterly medical journal of Yorkshire. 1895 - 96; 4 : 272
in sieber obs. 170 ; in Albarran et Imbert.
- 42 .- FELL H. (obs. 19) "Ein Fall von kongenitaler Cystenniere mit pererenalem Haematom bei einem Infantiker."
Münchener medizinische Wochenschrift 1902; 49 : 1743 - 1746
- 43 .- FERRAZZONI J. ; Proceedings of the Royal Society of medicine (sect. Urology) 1949; 42 : 806
- 44 .- FERRON L. E. G. : "le faux rein polykystique."
Thèse BORDEAUX 1907 - 1908
- 45 .- FEUGER (obs. 36) : 1899; in Sieber obs. 208
- 46 .- FEVRE M. et HUGUENIN P. : obs. 38 et 36 : "malformations tumorales et tumeurs de l'enfant."
401 - 406; 1954 PARIS, MASSON ED.
- 47 .- FEVRE M. et TRAN VAN HOA : "reins polykystique chez l'enfant".
La Presse Médicale 1945 ; 53 : 106.
- 48 .- FOURGEAUD J. M. (obs. 81) : "rein polykystique unilatéral."
Thèse PARIS 1954 - N° 288
- 49 .- BRAZIER T. H. : "multilocular cysts of kidney"
The journal of Urology 1951; 65 : 351 - 363
- 50 .- FRIEDRICHS (obs. 7) : 1861 in Terburgh; in Sieber Obs. 12
- 51 .- CHAILL P. et D. GIPARDIER J. (obs. 66 et 67) : "la nephrectomie dans le rein polykystique."
Journal d'Urologie 1948 '54 : 357 - 363
- 52 .- COONEYEAR et BEARD (obs. 68 et 69) : "Rein polykystique unilatéral chez un nourrisson"
The American Journal Diseases of Children 1948 : 76 : 203 -207
- 53 .- COOPER R. PORCHER P. et RICKEL R. : "Radiologie du rein et de l'uretère."
pp. 365 - 394; 1953 PARIS, MASSON Ed.

- 54 .- GRAVES (obs. 18) : "A case of lumbar nephrectomy for pyonephrosis"
The medical news and library 1892; 61 : 602 - 604
In Sieber obs. 157
- 55 .- GRÜBER G. : Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathologie 1934
93 : 489
- 56 .- GRUNEBERG H. : Animal genetics and medicine; 1947, London, Hamish Hamilton medical
books
- 57 .- GUNHER H. : Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde 1951; 40 : 40
- 58 .- HAUSER (obs. 12) : 1901. In Sieber obs. 118
- 59 .- HICKEL R. : A propos de certains aspects radiologiques de la maladie polykystique."
Journal d'Urologie 1949; 55 : 202 - 208
- 60 .- HICKEL R. : "Signes radiologiques des tumeurs rénales bénignes et malignes."
Journal de Radiologie et d'Electrologie 1947; 28 : 94 - 103
- 61 .- HICKEL R. : "Signes radiologiques de la maladie polykystique des reins"
Journal de médecine et de Chirurgie pratique 1956; 127 : 1395
- 62 .- HICKEL R. et CORNET P. : "Les signes radiologiques de la maladie polykystique des
reins."
Journal de Radiologie 1949; 30 : 113
- 63 .- HOGNESS J. R. et BURNELL J. M. : "kystes medullaires des reins."
Archives of internal Medicine 1954; 93 : 355 - 366
- 64 .- HÜHNE (obs. 6) : Deutsche medizinische Wochenschrift 1896
in Sieber obs. 167; in Albarran et Imbert obs. 30
- 65 .- HOUTAPPEL (obs. 55) : "Dégénérescence kystique unilatérale."
Nederlandsch tijdschrift voor geneeskunde 1936; 80 : 978 - 980
- 66 .- HOWZE C. P. et HILL J. H. (obs. 70 - 71) : "Rein polykystique unilatéral."
Journal of urology 1949; 61 : 187 - 193
- 67 .- ILLYES G. VON (obs. 42) : "Über die polycystische Nierendegeneration."
Zeitschrift für Urologie 1912; 6 : 366 - 371
- 68 .- JACOBSON (obs. 11) : 1896; in Sieber obs. 94
- 69 .- JOEGGY : Virchow's Archiv 1906; 135 : 268
- 70 .- JONA S. (obs. 60) : "Ein Fall von Nierenaplasie und polycystischer Niere."
Zeitschrift für Urologie 1942; 36 : 428 - 432
- 71 .- KRÖNLEIN : Verhandlungen der deutschen Gesellschaft für chirurgie 1889 in WYSS :
Beiträge zur klinischen chirurgie 32 : 117
- 72 .- KUTZMAN N. et SAVER H. R. : "problemes posés par la maladie kystique unilatérale
du rein."
Journal of Urology 1950; 63 : 34 - 37
- 73 .- LAMBERT P. P. "Le rein polykystique."
1943 Bruxelles MASSON Ed.

- 74 .- LANDAU (obs. 19) : 1894
in Lindogger Thèse Paris 1896; in Sieber obs. 159
- 75 .- LANDIVAR R. : "Rinon poliquistico."
La Semana medica 1930; 1 : 1001 - 1010
- 76 .- LAURET G. : "urologie de l'enfance."
162 et 178 - 185; 1956 PARIS - Expansion Scientifique française Ed.
- 77 .- LEJARS F. (obs. 1) : "Du gros rein polykystique de l'adulte."
Thèse Paris 1888 Pp. 13 - 14
- 78 .- LINDEGGER : Thèse PARIS 1896
- 79 .- LITTEN (obs. 8) : 1876; in Sieber obs. 29
- 80 .- LUZZATO : "La degenerazione cistica del rene." Venezia 1900
- 81 .- LYNCH K.D. et THOMPSON R. F. (obs. 58) : "unilateral multicystic kidney in infant."
Journal of urology 1937; 38 : 58 - 60
- 82 .- MADONICK M. J. SAVITSKY N. et NOCHFELD L. (obs. 62) "anévrisme intracranien et rein polykystique."
Journal of nervous and mental diseases 1946; 103 : 509 - 513
- 83 .- MARCEL J. E. (obs. 77 - 79) "rein polykystique unilatéral."
Le semaine des hôpitaux 1953; 29 : 1352 - 1355
- 84 .- MARCEL J.E. et LOYAU G. : "Polykystose renale."
Gazette médicale de France 1956; 63 : 925 - 941
- 85 .- MLITZER M. (obs. 46) : "rein polykystique unilatéral"
Surgery, Gynecology and Obstetrics : 1924; 38 : 486 - 488
- 86 .- MEYER R. : Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie 1912 p. 301
- 87 .- MOHR (obs. 29) : 1900; in Sieber obs. 180
- 88 .- MONOD (obs. 2) : annales des maladies des organes génitaux urinaires 1889; 7 : 649
in Sieber obs. 148; in Albarran et Imbert obs. 12
- 89 .- MOORE T. (obs. 92) : "unilateral cystic kidneys."
British Journal of Urology 1957; 29 : 5 - 6
- 90 .- MYLES (obs. 26) : 1897. In Sieber obs. 175
- 91 .- NAUMANN : "Über die Häufigkeit der Bildungsanomalien der Nieren."
Inaug. Diss. Kiel 1897 (thèse)
- 92 .- OBALINSKI (obs. 25) : 1897 in Sieber obs. 172
- 93 .- OWENWILL L. D. et PRESTY J. C. (obs. 73) : "Unilateral congenital cystic kidney in infant complicated by hydronephrosis."
Journal of urology 1949 ; 62 : 651 - 654.
- 94 .- OPPENHEIMER G. D. et NARINS L. (obs. 72) : "Unilateral Polycystic kidney disease."
Journal of Urology 1949; 61 : 866 - 869
- 95 .- PACES V : "degenerescence kystique unilatérale du rein."
Rozhledy v chirurgii 1950; 29 : 155 - 158
- 96 .- PAGE (obs. 16) : 1889. In Sieber obs. 147

- 97.- PAPIN E. (obs. 45) : Communication à la Société française d'Urologie."
Journal d'Urologie 1922; 13 : 284
- 98.- PAPIN E. et BUSSER : "sur un cas de maladie polykystique du rein unilatérale et partielle."
Journal d'urologie médical et chirurgical 1935 : p. 335 - 339
- 99.- PAPIN E. et VERLIAC H. : Archives des maladies génitales et urinaires 1931
1932 : 6 : 383
- 100.- PASTEUR VALLERY - RADOT, MILLIEZ P., LAROCHE C., WOLFROMM R., WATTEZ R., et TALLONE J. C. : "notions actuelles sur les reins polykystiques (étude, analytique de 67 observations."
La Semaine des Hôpitaux 1956; 32 : 216 - 221
- 101.- POLK (obs. 17) : 1891. In Sieber obs. 155
- 102.- POUSSON (obs. 37) : 1908. In Brin p. 178; in Ferro n obs. 2
- 103.- POWELL T., SHACKMAN R. et JOHNSON H. D. : Kystes multiloculaires du rein."
British Journal of Urology 1951; 23 : 142 - 152
- 104.- PRINCETEAU (obs. 38) : 1902. In Brin p. 170; in Ferron obs. 6; in Boudet thèse Brodeaux 1903 - 1904
- 105.- PROCHOVNICK (obs. 28) : 1900. In Sieber obs. 179; in Albarran et Imbert obs. 43
- 106.- RALL J. E. et ODER H. M. : "Maladie polykystique congénitale du rein. Analyse de 207 cas."
The American Journal of the medical Sciences 1949; 218 : 399 - 407
- 107.- RIEGNER : (obs. 5) : 1888. In Lindagger thèse Paris 1896; in Albarran et Imbert obs. 29 in Sieber obs. 145
- 108.- RITCHIE J. A. : "general cystic degeneration of the adult kidney."
Royal College of Physicians EDIMBOURG 1893 - 1894
- 109.- RIVET (obs. 32) : Annales des maladies des organes genito-urinaires 1902
In Sieber obs. 190; in Brin p. 166; in Ferron obs. 11
- 110.- ROCHET (obs. 39) : "Pathogénie et traitement des Hydronéphroses."
Société de chirurgie de Lyon 1906. In Brin p. 168; in Ferron obs. 14
- 111.- SANCHEZ - LUCAS J.G. : "Morphogénèse du rein polykystique."
Semaine des Hôpitaux 1951 : 27 : 2793 - 2800
- 112.- SCHAEFFER F. : Frankfurter Zeitschrift für Pathologie 1921; 26
- 113.- SCHWARTZ J. (obs. 52) : "An usual unilateral multicystic kidney in infant."
Journal of Urology 1956; 35 : 259 - 263
- 114.- SCUDDER (obs. 21) : 1895. In Sieber obs. 166
- 115.- SEITZ (obs. 34) : 1903. In Sieber obs. 194
- 116.- SIEBER F. (obs. 7 à 36) : "Über cystennieren bei erwachsenen"
Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 1905, 79 : 406 - 507
- 117.- SILBERSTEIN J. : "Rinon poliquistico."
La semana medica 1930 : 1 : 984 - 992

- 118.- SINANI (obs. 64) : "Bericht über einen Fall von einseitiger Cystenniere"
Wiener medizinische Wochenschrift 1947 ; 97 : 221 - 222.
- 119.- SOLIER (obs. 9) : 1880 - In Sieber obs. 41.
- 120.- STILLER (obs. 3 et 10) : "Zur Diagnostik der polycystischen Nierenentartung"
Berliner Klinische Wochenschrift 1892.
- 121.- TANER F. : "Les cas de reins polykystiques unilatéraux et la néphrectomie".
Bulletins de la Société Turque de Médecine 1949 - 93 : 54 - 55
- 122.- TERBURGH (obs. 7) ; cas de Frerichs) : 1861 . In Sieber obs. 12 .
- 123.- THOMAS A. B. (obs. 49) : "Nephrectomie pour rein polykystique unilatéral"
Annals of Surgery 1929 ; 89 : 946 - 949.
- 124.- THORN et BARDENHEUER (obs. 15) : 1882 ; In Sieber obs. 136.
- 125.- THORNTON (obs. 4) : The Lancet 1895. In Sieber obs. 165 ; In Albarran et Imbert obs. 27.
- 126.- TOURAINÉ A. : "L'hérédité en médecine. Caractères, maladies, corrélations"
792 - 793 ; 1955 PARIS, (MASSON Ed.).
- 127.- TUFFIER et DUMONT (obs. 27) : 1898. In Sieber obs. 176.
- 128.- VALENTINI B. F. (obs. 56) : Policlinico (Sezione chirurgica) 1937 ; 44 : 373 - 386.
- 129.- VINCI F. S. : "rein polykystique unilatéral"
Rivista Sanitaria Sciliana 1934 : 6.
- 130.- VITRAC (obs. 24) : 1896. In Albarran et Imbert ; In Sieber obs. 172 : in Brin p. 166 ;
In Ferron obs. 10.
- 131.- WAKELEY C. P. C. (obs. 50) : "A case of unilateral polycystic disease in a one year old infant".
The British Journal of Surgery 1930 ; 18 : 162 - 165.
- 132.- WATSON (obs. 14) : 1897 . In Sieber obs. 203.
- 133.- WEINBERG S. R., O'CONNOR W. J. et SINGER F. L. (obs. 87 à 89) : "Unilateral multicystic renal disease of the newborn".
American Journal of diseases of children 1956 ; 92 : 576 - 580.
- 134.- WELLS C. (obs. 53 et 54) : "rein polykystique et rein polykystique unilatéral".
British Journal of Urology 1936 ; 8 : 22 - 36.
- 135.- WERNER M. : Handb Erbbiol , 1940 ; 4 : 828.
- 136.- WITTE et REHFELD (obs. 22) : 1896 . In Sieber obs. 169.
- 137.- WYSS (obs. 33) - 1902 ; In Sieber obs. 192.

TABLE des MATIERES

1.- INTRODUCTION	1
2.- OBSERVATIONS PERSONNELLES	3
3.- LE REIN POLYKYSTIQUE UNILATERAL	5
Anatomie pathologique	5
macroscopique	5
histologie	6
Embryologie	7
Autopsies et observations	8
Critique de ces observations	51
4.- HEREDITE	54
5.- RADIOLOGIE	57
6.- CONCLUSIONS	60
7.- BIBLIOGRAPHIE	62

